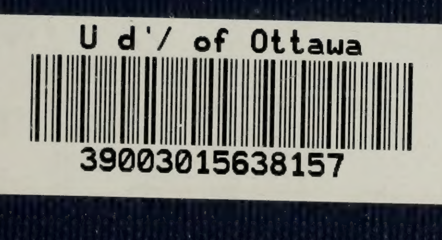




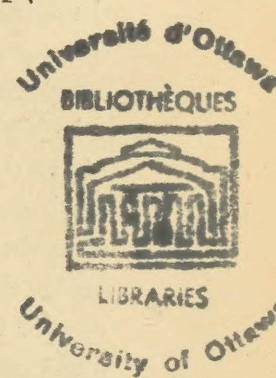
LA PRATIQUE
DES MALADIES DES ENFANTS

MALADIES DU TISSU CELLULAIRE
DES OS ET DES ARTICULATIONS
MALADIES DE LA NUTRITION

PAR

Le Dr E. APERT

Médecin de l'hôpital Andral.



MALADIES DU TISSU CELLULAIRE

La peau, souple et fine, de l'enfant, est doublée d'un tissu cellulaire lui-même plus fin, plus souple que celui de l'adulte. Ce tissu cellulaire sous-cutané est chargé d'un coussin adipeux qui, chez le nourrisson bien portant, est relativement épais et entraîne la formation de plis cutanés, dits plis adipeux. La graisse sous-cutanée du nourrisson est formée de petits grains qui ne s'agglomèrent pas en lobules plus importants comme chez l'adulte : aussi la consistance est uniforme, et, malgré la finesse de la peau, on ne sent pas la lobulation des masses graisseuses comme chez l'adulte. La finesse du tissu cellulaire rend sa distension facile ; l'œdème peut par suite prendre des proportions relativement plus considérables que chez l'adulte.

Le tissu cellulaire, tissu peu actif par lui-même, tissu de remplissage, n'est guère le siège de maladies autochtones, mais il est susceptible d'altérations diverses sous l'influence d'états généraux variés. Ces altérations tiennent moins à des lésions du tissu même qu'à des infiltrations de substances étrangères ou à la surabondance

des substances qui n'y existent qu'en moindre quantité à l'état normal. Nous étudierons spécialement :

L'infiltration du tissu cellulaire par la sérosité surabondante ou *œdème*, à laquelle nous adjoindrons quelques mots sur l'*éléphantiasis congénital* ;

L'infiltration du tissu cellulaire par la mucine ou *myxœdème* ;

L'infiltration du tissu cellulaire par la graisse surabondante ou *obésité* ;

En opposition avec celle-ci, nous étudierons la *maigreur*, état dû à la diminution exagérée de la graisse qui infiltre normalement le tissu cellulaire.

ŒDÈMES.

Considérations générales. — L'œdème, c'est-à-dire l'infiltration du tissu cellulaire par de la sérosité, se traduit chez l'enfant par des manifestations semblables à celles qu'on observe chez l'adulte. La peau de la partie œdématiée est soulevée, plus ou moins tendue, généralement pâle (sauf le cas d'œdème inflammatoire) ; les saillies et les dépressions naturelles sont nivelées ; si on pose le doigt sur la région atteinte et si on appuie un moment, on provoque une dépression due au refoulement de la sérosité vers les parties voisines ; cette dépression persiste plusieurs minutes après que la pression a cessé. Ce *godet* est caractéristique de l'œdème ; il ne fait défaut que dans certains œdèmes inflammatoires où la région œdématiée, très tendue, prend une consistance élastique, et aussi dans certains œdèmes spéciaux tels que le trophœdème.

La localisation de l'œdème est variable selon les cas. Les œdèmes aigus circonscrits et les œdèmes de cause locale peuvent se voir à peu près dans tous les points du corps et des muqueuses. Les œdèmes de cause générale ont pour siège de prédilection les extrémités des membres, en particulier, aux membres inférieurs, la région malléolaire et le dos du pied ; aux membres supérieurs, le dos de la main ; les régions où la peau est mince et le tissu cellulaire peu chargé de graisse sont aussi des localisations fréquentes de l'œdème, telles les paupières, ainsi que les bourses et le prépuce chez les garçons, les grandes lèvres chez les filles ; ces régions peuvent former des sortes de poches tremblotantes quand l'œdème est considérable ; la vision, la miction peuvent être entravées. Dans les formes généralisées, l'œdème prédomine aux membres inférieurs, qui sont très gonflés, à la paroi abdominale antérieure et à la région lombaire, à la face qui est bouffie et dont les paupières sont infiltrées, aux mains dont les doigts sont boudinés ; les oreilles, le nez, le menton échappent au contraire presque complètement à l'œdème. Chez les nouveau-nés, l'œdème se répartit plus uniformément, sans doute à cause de la posi-

tion horizontale presque constante : tout le corps est à peu près également infiltré; la paume des mains et la plante des pieds participent à l'œdème, tandis qu'elles y échappent presque complètement chez l'adulte et les grands enfants, sans doute à cause de la texture spéciale du tissu cellulo-graisseux et à cause de l'épaisseur de la peau de ces régions, différences encore peu accentuées chez le nouveau-né ; chez celui-ci, les semelles plantaire et palmaire deviennent convexes, rosées, tendues, quand les membres correspondants sont infiltrés par l'œdème.

L'œdème est un symptôme qui peut s'observer dans des circonstances très variées. Les causes qui conditionnent l'œdème chez l'adulte n'agissent pas moins activement pour le provoquer chez l'enfant. Les stases cardiaques, veineuses et lymphatiques, les lésions rénales par le mécanisme de la rétention des substances avides d'eau et particulièrement des chlorures, les lésions nerveuses, les inflammations locales sont susceptibles de provoquer l'œdème. De là un premier groupe : les **œdèmes symptomatiques**.

Dans un second groupe, nous placerons les œdèmes qui apparaissent sans relation déterminée avec un état morbide préexistant et que, faute de connaissances précises, on considère comme dus à des troubles trophiques, à des influences névropathiques, ou au tempérament rhumatismal (?) ; ils ont été décrits sous le nom d'*œdèmes angioneurotiques*, *œdèmes rhumatismaux*, *trophœdèmes* ; c'est le groupe des **œdèmes dits spontanés**.

Enfin il faut classer tout à fait à part l'**œdème** dit **essentiel des nouveau-nés**. Il s'associe souvent avec un état d'induration de la peau et du tissu cellulaire, qui a reçu le nom de *sclérème*. Le sclérème ayant été étudié dans le premier fascicule de cet ouvrage par M. Andérodias (p. 196), nous pourrons être très bref sur les œdèmes du premier âge.

Œdèmes symptomatiques.

ŒDÈME D'ORIGINE RÉNALE.

Caractères cliniques. — C'est dans les maladies du rein qu'on observe chez l'enfant les œdèmes les plus considérables. La néphrite aiguë post-scarlatineuse et la néphrite aiguë primitive ont souvent l'œdème comme symptôme le plus précoce, vrai symptôme dénonciateur. Quelquefois l'œdème est d'emblée considérable (*anasarque*). A peine s'est-on aperçu que l'enfant est bouffi que déjà la bouffissure augmente rapidement; en quelques jours, les paupières gonflées empêchent l'ouverture large de la fente palpébrale, en même temps que les membres inférieurs prennent la forme de poteaux et que le

scrotum et le prépuce se gonflent au point de rendre la marche et la miction très pénibles. Il peut en même temps se produire des œdèmes viscéraux : ascite, hydrothorax, œdème pulmonaire. Il y a tous les intermédiaires entre ces cas à œdème très considérable et les néphrites, où l'œdème doit être recherché par le godet provoqué soit à la face antéro-interne du tibia, soit derrière la malléole.

L'œdème d'origine rénale est habituellement distribué symétriquement de chaque côté du corps. Toutefois c'est la pesanteur qui en règle la distribution. Si l'enfant se couche habituellement sur un côté du corps, l'œdème s'accumule de ce côté. Potain a toutefois fait voir qu'il y a un rapport entre la localisation unilatérale de l'œdème et la localisation des lésions rénales sur l'un ou l'autre rein. Il cite trois cas d'œdème unilatéral au cours d'albuminurie, consécutive elle-même à la contusion du rein du même côté (1).

Très généralement les anasarques aiguës s'accompagnent d'albuminurie massive; il n'y a alors pas de doute que le tout ne relève d'une lésion rénale. Toutefois, dans un certain nombre de cas, on a vu l'anasarque aiguë exister sans albuminurie, et on a opposé aux anasarques albuminuriques ces *anasarques dites idiopathiques*, mauvais mot du reste, puisque ces anasarques surviennent soit à la suite de la scarlatine (c'est la très grande majorité), soit à la suite de la fièvre typhoïde (Méry), de la diphtérie, de la rougeole, de la coqueluche, au cours de la tuberculose ou encore en conséquence d'un coup de froid violent et prolongé. Mais l'absence d'albuminurie n'empêche pas que ces anasarques ne doivent être considérées comme d'origine rénale et de même nature que les anasarques albuminuriques. En effet, dans un certain nombre de cas, malgré l'absence d'albuminurie, on trouve dans l'urine quelques cylindres, et cela pendant toute la durée de la maladie (Henoch, Aufrecht); d'autres fois, l'albuminurie survient tardivement (2), ou encore apparaît une hémorragie rénale; enfin, dans plusieurs cas où l'anasarque a évolué jusqu'à la mort sans s'accompagner à aucun moment d'albuminurie, on a constaté à l'autopsie de gros reins blancs avec hémorragies interstitielles, ou encore de la sclérose étendue de la substance corticale. La très grande majorité des cas d'anasarque dite idiopathique rentre donc dans les œdèmes d'origine rénale. Quant aux prétendues anasarques idiopathiques rhumatismales

(1) POTAIN, Des œdèmes nerveux et arthritiques (*Bull. méd.*, 1897, p. 21).

(2) M. MOUSSOUS, à propos d'un cas d'anasarque chez une fillette de trois ans et demi, avec albuminurie légère et tardive, pense que, dans son cas et dans les cas semblables, l'albuminurie est due à une lésion secondaire du rein et que cette lésion n'est certainement pas le fait primordial. L'anasarque, en cas semblable, devrait être considérée comme un moyen de défense de l'organisme contre une infection méconnue du tissu cellulaire sous-cutané, agissant, par ses agents figurés et par les toxines de ceux-ci, de façon à provoquer dans ce tissu sous-cutané une exsudation de sérum bactéricide (*Province méd.*, 1908, n° 3, p. 25).

(Chufford) ou grippales (Le Clerc), il s'agit en réalité d'œdèmes péliosiques à grande extension. Nous étudions ces œdèmes péliosiques dans un chapitre ultérieur.

Évolution. — Albuminuriques, comme c'est la règle, ou non albuminuriques, les anasarques d'origine rénale évoluent de même façon ; on peut distinguer : 1° une *forme suraiguë*, dans laquelle l'anasarque est rapidement généralisée, accompagnée d'épanchement séreux, et parfois de délire, de fièvre, de vomissements, et aboutissant en quelques jours à la mort ; 2° une *forme aiguë commune*, où le début se fait également brusquement, avec fièvre et quelques phénomènes urémiques, mais où une accalmie ne tarde pas à survenir et où l'œdème diminue puis disparaît en trois à six semaines ; 3° une *forme chronique* qui débute tantôt lentement et insidieusement, plus rarement à la façon d'une anasarque aiguë, et qui s'installe et augmente peu à peu et aboutit le plus souvent à la mort, après un temps qui peut être de plusieurs mois à plusieurs années. Ces formes correspondent aux modalités diverses de lésions rénales : néphrite suraiguë, néphrite subaiguë, altérations chroniques du rein ; ces dernières sont soit des néphrites chroniques proprement dites, soit des dégénérescences amyloïdes. Le rein amyloïde est en effet susceptible de causer une anasarque étendue.

Diagnostic. — L'anasarque généralisée aiguë rénale est d'un diagnostic facile, même dans les cas exceptionnels où l'albuminurie fait défaut. L'œdème cardiaque n'est jamais si rapidement extensif. Seules certaines *urticaires aiguës œdémateuses* pourraient en imposer au premier coup d'œil ; mais, avec un peu d'attention, il est facile de les distinguer.

L'œdème localisé aux membres inférieurs et aux malléoles donne moins d'emblée la signature de son origine rénale. Il faut s'assurer qu'il n'est pas d'origine cardiaque. La présence d'albumine dans l'urine n'est pas un signe suffisamment différentiel, puisque la stase rénale d'origine cardiaque peut donner de l'albuminurie. L'auscultation attentive du cœur permettra de remonter à l'origine de l'œdème. Il faudra rechercher les souffles endocarditiques et les frottements péricarditiques et se garder de confondre un bruit de galop avec le dédoublement du rétrécissement mitral ou avec un faux bruit de galop par frottement péricardique. Dans le bruit de galop vrai, c'est le premier temps qui est dédoublé, ce qui donne un rythme caractéristique.

Traitement. — L'œdème rénal n'est qu'un symptôme d'une maladie rénale, et le traitement est celui de la maladie causale. Cependant nous traiterons ici de la partie du traitement qui s'adresse particulièrement au symptôme œdème.

Depuis que nous connaissons le rôle que la rétention des chlorures

au niveau des épithéliums rénaux malades joue dans la pathogénie de l'œdème rénal, nous sommes en possession d'une médication pathogénique qui s'adresse directement au symptôme œdème. Le *régime déchloruré*, tel qu'il est indiqué dans le traitement des néphrites (Voy. fasc. III, p. 242), est particulièrement efficace contre l'anasarque. Dans un grand nombre de cas, on obtient rapidement une diminution rapide des œdèmes, rendue sensible par les pesées journalières et proportionnelle à l'augmentation de la quantité d'urine.

On pourra employer en même temps l'administration des *diurétiques*. Il faut toutefois être prudent dans leur emploi et en surveiller l'action ; il ne faut pas oublier qu'ils agissent sur un rein malade. Aussi on commencera par les plus inoffensifs : la *lactose*, qui peut être donnée sans crainte aux doses de 5 à 30 grammes par jour ; les *tisanes diurétiques* (chiendent, queues de cerises, stigmates de maïs, muguet) ; la *théobromine* à la dose de 0gr,10 par année d'âge ; la *scille*, sous forme d'oxymel scillitique à la dose de 2 grammes par année d'âge ; l'*acétate d'ammoniaque* à la dose de 1 à 3 grammes ; le *nitrate d'ammoniaque* ou le *nitrate de potasse* à la dose de 1 à 3 grammes. On pourra essayer également d'obtenir des éliminations supplémentaires par l'intestin au moyen des *purgatifs drastiques* (eau-de-vie allemande au-dessus de quatre ans, 5 à 15 grammes selon l'âge) ; par la peau, au moyen des *diaphorétiques* (bourrache, pilocarpine). Enfin les *tonicardiaques* (digitale, caféine) pourront être administrés. Dans les cas d'œdèmes intenses, persistants, menaçants pour la vie du malade, il faut recourir aux *mouchetures* faites avec toutes les précautions aseptiques ; la région sera ensuite recouverte d'ouate hydrophile aseptique ; la sérosité s'écoule par les mouchetures, et son élimination soulage le malade ; mais trop souvent les mouchetures deviennent le point de départ d'accidents locaux lymphangitiques terminaux qui font qu'on doit les réserver aux cas désespérés.

Il en est de même du *drainage sous-cutané* avec les divers instruments proposés : trocart capillaire de Southey, trocart-lancette de Curschman. Ils ne doivent en tout cas pas être laissés en place plus de vingt-quatre heures.

ŒDÈME D'ORIGINE CARDIAQUE.

Caractères cliniques. — Tout en présentant beaucoup de ressemblance avec l'œdème d'origine rénal, l'œdème d'origine cardiaque s'en distingue chez l'enfant par quelques particularités. On ne le voit débuter ni de façon aiguë, ni par les paupières et la face. Il siège d'abord aux membres inférieurs, sur les malléoles, sur le dos du pied. Ce n'est que dans les endocardites très graves avec dilatation du cœur droit et dans les symphyses péricardiques qu'il est susceptible

de prendre rapidement quelque extension ; en général, l'asystolie est progressive ; l'ascite est tardive ; il n'en est autrement que dans les symphyses tuberculeuses avec cirrhose cardio-tuberculeuse d'Hutinel, ou avec semis tuberculeux péritonéal ; mais dans ces cas le mécanisme de l'ascite est tout autre, et les membres supérieurs sont longtemps respectés.

Mou et blanc dans les premiers temps, presque autant que l'œdème d'origine rénal, l'œdème cardiaque devient ensuite plus ferme quand il dure depuis longtemps. Dans l'asystolie à rechutes, la peau et le tissu cellulaire sous-cutané des extrémités inférieures, atteintes chroniquement d'œdème, subissent une induration qui donne à l'œdème la consistance élastique ; souvent la peau, au lieu d'être pâle comme dans l'œdème rénal, prend une teinte rosée plus ou moins marquée, parfois même une teinte jambonnée ou violacée.

Toutefois ce n'est pas par ses caractères propres, mais par la coexistence des autres symptômes des affections cardiaques qu'on reconnaîtra l'origine de ces œdèmes : l'auscultation du cœur, la recherche de la dilatation du cœur droit et des gros vaisseaux veineux, l'augmentation de volume du foie, devenu gros et douloureux, permettront de remonter à la cause. L'œdème est plus en rapport avec un affaiblissement de la musculature cardiaque qu'avec la lésion endocardique ou péricardique elle-même. Sa constatation est l'indice de l'insuffisance progressive du myocarde.

Traitement. — Le meilleur moyen de faire disparaître l'œdème cardiaque est de rendre au myocarde sa puissance propulsive. Nous avons des moyens d'y parvenir, mais leur action ne peut se faire que dans les limites où le myocarde est assez peu touché pour réagir encore aux actions qu'il reçoit.

En général, il est bon de procéder de la façon suivante : soulager l'effort du myocarde en diminuant la masse sanguine et lymphatique par des émissions de liquide soit au moyen de *purgatifs* qui amèneront une expulsion de sérosité par l'intestin, soit au moyen de *sangsues* (qu'il est souvent indiqué d'appliquer sur le foie à cause de l'engorgement de ce viscère), de *ventouses scarifiées*, ou au besoin d'une *saignée*. Ensuite donner la médication toni-cardiaque et tout d'abord la *digitale*, soit sous forme de solution de digitaline cristallisée au millième (V à X gouttes deux ou trois fois par jour au-dessus de cinq ans), soit sous forme de macération de poudre de feuilles de digitale ($0^{gr},05$ par année d'âge), soit sous forme de sirop de digitale (1 à 5 grammes) ou de teinture de digitale (V à X gouttes). On continuera cette médication pendant trois jours. Au bout de ce temps, on en complétera l'effet par les diurétiques, en particulier la *théobromine* ($0^{gr},10$ par année d'âge et par jour) ; on peut la continuer trois à quatre jours. Ultérieurement, on se contentera des diurétiques

légers, tels que lactose, chiendent, queues de cerises. Au bout d'une huitaine de jours, on reprendra un traitement digitalique suivi d'administration de théobromine. Quand l'action de ces médicaments semblera s'épuiser, on pourra substituer à la digitale le *strophantus* (II à VI gouttes de teinture au-dessus de cinq ans), ou le *sulfate de spartéine* (0gr,02 à 0gr,10), et à la théobromine, la *caféine* (0gr,10 par année d'âge), additionnée d'autant de benzoate de soude pour la rendre soluble dans l'eau, la scille sous forme d'*oxymel scillitique* (2 grammes par année d'âge), l'*acétate* et le *nitrate de potasse* (1 à 2 grammes par jour).

Bien que l'œdème cardiaque ne soit pas dû aussi directement que l'œdème rénal à la rétention chlorurée, il ne faudrait pas négliger d'éviter l'accumulation des chlorures, et on instituera une alimentation appropriée ; le *régime lacté*, quand il est bien supporté, réalise le mieux les conditions requises.

ŒDÈME D'ORIGINE VASCULAIRE ET GANGLIONNAIRE.

Caractères généraux. — Les lésions des voies sanguines ou des voies lymphatiques apportant au retour du sang et de la lymphe un obstacle étendu, durable, résistant, sont susceptibles d'entraîner l'œdème de la portion sous-jacente du corps. Toutefois ce résultat ne se produira qu'en l'absence de voies collatérales. La ligature de la grosse veine d'un membre n'amène pas l'œdème ; il faut des ligatures multiples, étagées sur le tronc veineux : si une ligature unique entraîne parfois l'œdème, c'est qu'elle a provoqué, le plus souvent par infection de la paroi veineuse, la formation d'un caillot étendu obstruant plus d'un segment de la veine.

Les œdèmes d'origine vasculaire, dont le type est la *phlegmatia alba dolens*, sont rares chez l'enfant : on observe exceptionnellement, à la suite de maladies infectieuses aiguës, des phlébites des membres qui n'offrent rien de spécial.

Plus fréquents et plus particuliers à l'enfant sont les œdèmes consécutifs aux *adénites* et aux *engorgements ganglionnaires*. On sait avec quelle facilité les ganglions se tuméfient chez l'enfant. J'ai observé à plusieurs reprises chez les enfants des œdèmes de la face qui reconnaissaient comme origine la coexistence de grosses adénites multiples cervicales, et d'une petite infection locale du front ou du cuir chevelu, telle qu'une pustule d'*ecthyma*. Je ne parle pas seulement de l'œdème inflammatoire autour de la pustule, mais de l'œdème unilatéral de la paupière et de la joue survenant chez des enfants porteurs d'adénite chronique à l'occasion d'une pustule d'ecthyma frontal, ou d'une poussée d'impétigo du cuir chevelu. Il faut connaître ces faits pour éviter des erreurs de diagnostic.

ŒDÈME D'ORIGINE NERVEUSE.

Particularités cliniques. — L'influence du système nerveux sur la production des œdèmes est prouvée expérimentalement. Ranvier a montré que la ligature aseptique de la veine fémorale ne produit pas d'œdème ; mais l'œdème est considérable si on sectionne en outre le sciatique. L'œdème est relativement fréquent chez l'adulte et surtout le vieillard dans les membres anesthésiés, dysesthésiés ou paralysés des tabétiques, des hémiplégiques, des paraplégiques, des syringomyéliques (main succulente). Il est plus rare chez l'enfant, ce qui prouve que la lésion nerveuse ne suffit pas à sa production, mais qu'une circulation défectueuse est nécessaire. Toutefois, chez l'enfant, dans les membres paralysés depuis longtemps, soit qu'il s'agisse de paralysie d'origine cérébrale (hémiplégie cérébrale infantile, maladie de Little), soit plutôt qu'il s'agisse de paralysie d'origine médullaire (paralysie infantile, mal de Pott) ou d'origine périphérique (paralysies obstétricales), on voit parfois le ou les membres paralysés présenter une certaine infiltration sous-cutanée ; elle va rarement jusqu'à l'œdème vrai, mais, si quelque affection survient, l'œdème est plus précoce, plus intense, plus tenace sur le membre paralysé.

Quant à l'*œdème bleu* décrit par Charcot chez les hystériques, on en connaît un cas chez une enfant de onze ans (1). On a de plus en plus tendance à considérer les œdèmes dits hystériques comme pathomimiques et volontairement provoqués par le malade lui-même. La démonstration en a été faite pour l'adulte (2). On admettra plus difficilement que pareille simulation puisse être le fait d'une enfant de onze ans. Mais la mythomanie infantile est capable de choses surprenantes.

ŒDÈME INFLAMMATOIRE.

Symptômes principaux. — Toute inflammation du tissu cellulaire sous-cutané s'accompagne d'œdème, que l'inflammation soit due à la présence dans le tissu de microbes (œdème malin charbonneux, lymphangites, furoncles, adénites, etc.), ou uniquement de toxines (morsures de serpents, piqûres d'insectes, etc.), ou qu'elle soit consécutive à un traumatisme local (contusions, fractures). L'œdème charbonneux malin est rare chez l'enfant et ne diffère pas de ce qu'il est chez l'adulte. Les œdèmes inflammatoires qui s'observent le plus souvent à cet âge font partie de tableaux cliniques complexes bien définis : tels l'œdème de la région cervicale qui s'observe dans les formes graves de diphtérie infectieuse avec

(1) CAMPANA, *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1904.
(2) CHAVIGNY, *Soc. méd. des hôp.*, 1908.

adénites cervicales étendues (cou proconsulaire), l'œdème du visage dans la rougeole boutonneuse à forte éruption, l'œdème des mains et des pieds dans la variole confluente, l'œdème labial des enfants scrofuleux atteints de fissures persistantes des lèvres.

Il faut faire une mention spéciale de quelques lésions cutanées dont l'œdème fait partie, en particulier l'urticaire, où l'œdème du derme est parfois tel qu'il y a tous les intermédiaires entre certaines formes d'urticaire œdémateux et certains œdèmes essentiels que nous étudions plus loin.

ŒDÈME CACHECTIQUE.

Caractères. — Chez l'enfant comme chez l'adulte, l'œdème qui s'observe à la dernière période des cachexies est un œdème blanc et mou, indolore, plus marqué aux extrémités inférieures, mais infiltrant parfois une étendue notable des téguments. Il s'accompagne le plus souvent de modifications épidermiques ; l'épiderme est craquelé et desquamant. Sa pathogénie est sans doute multiple et relève à la fois de plusieurs des facteurs passés en revue précédemment : insuffisance de l'impulsion cardiaque, insuffisance de la dépuration rénale, troubles de l'innervation, rétention de substances avides d'eau et, en particulier, de chlorures, dans le tissu sous-cutané.

L'œdème cachectique s'observe surtout chez l'enfant dans les tuberculoses osseuses multiples, dans la tuberculose pulmonaire chronique, et chez les jeunes enfants dans l'athrepsie. Cet œdème cachectique des nourrissons athrepsiques est en somme voisin de l'œdème des nouveau-nés cachectiques (Voy. plus loin *Œdème et sclérème des nouveau-nés*). Dans les anémies très prononcées, dans les leucémies, on observe des œdèmes analogues mais moins étendus.

Traitement. — Il n'y a pas de traitement direct de l'œdème cachectique, qui n'est qu'un élément, en somme de peu d'importance par lui-même, dans un tableau clinique bien plus grave à d'autres points de vue.

Œdèmes essentiels.

Les œdèmes essentiels sont ceux qui ne sont pas apparemment liés à une altération antérieure et primordiale d'aucun organe, soit révélable pendant la vie, soit constatable à l'autopsie. Les formes cliniques sous lesquelles sont susceptibles de se présenter ces œdèmes essentiels sont multiples. On peut toutefois les grouper en deux grandes classes : 1° les *œdèmes persistants* ou œdèmes chroniques, dont le type est le trophœdème chronique héréditaire de Meige ;

2° les *œdèmes transitoires* dont il existe deux formes très distinctes : *a.* l'œdème transitoire à répétition, habituellement familial, *œdème périodique familial*, ou *maladie de Quincke*; *b.* l'*œdème aigu péliosique*, non à répétition, non familial, mais accidentel, souvent accompagné de sensations douloureuses et quelquefois de modifications cutanées aiguës. Les œdèmes dits rhumatismaux, arthritiques, angioneurotiques, etc., appartiennent tantôt à l'une, tantôt à l'autre de ces formes, mal distinguées dans les classiques (1).

Ces trois formes sont susceptibles de s'observer dans l'enfance (2); nous allons consacrer un paragraphe à chacune d'elles.

ŒDÈME PÉRIODIQUE FAMILIAL.

(*Maladie de Quincke.*)

Symptômes. — Sous le nom d'*œdème aigu circonscrit de la peau*, Quincke a séparé du groupe des œdèmes spontanés une affection qu'il décrit ainsi :

« Elle se manifeste par la survenue de tuméfactions œdémateuses de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, de localisation circonscrite, ayant de 2 à 10 centimètres et plus de diamètre. Ces tuméfactions se montrent surtout aux extrémités, habituellement aux alentours des articulations, mais aussi au tronc et au visage, plus particulièrement aux lèvres et aux paupières. Les parties de peau tuméfiées ne sont pas nettement limitées à leur périphérie ; leur couleur ne diffère pas de celles des parties voisines ; leur pâleur et leur transparence sont égales. De semblables tuméfactions peuvent en même temps apparaître sur les muqueuses, notamment sur les lèvres, le voile du palais, le pharynx et l'aditus laryngien, parfois à un degré tel qu'une anhélation considérable en résulte. Des symptômes gastriques et intestinaux font penser que l'estomac et l'intestin pourraient également présenter ces tuméfactions circonscrites.

« Ces tuméfactions arrivent subitement, habituellement en plusieurs endroits à la fois, atteignent en une heure ou quelques heures leur maximum, pour disparaître avec la même rapidité, après avoir duré quelques heures à un jour. Pendant leur disparition, de nouvelles tuméfactions surviennent en un autre point éloigné, de telle sorte que le mal peut durer de plusieurs jours à plusieurs semaines. L'état général n'est habituellement pas atteint. On n'observe jamais d'élévation de température.

« Quand l'œdème aigu est survenu une fois chez un individu, il survient facilement de nouvelles attaques et habituellement avec les

(1) Apert, Nosologie des œdèmes aiguës (*Soc. méd. des hôp.*, 1904, p. 1181).
(2) Fairbanks, The idiopathic or essential dropsies of childhood (*Amer. Journ. of med. Sc.*, 1903, p. 403).

mêmes localisations. Leur retour se fait tantôt à intervalles irréguliers, tantôt selon un type régulier annuel ou parfois hebdomadaire. »

Il n'y a presque rien à ajouter à la description primitive de Quincke. Les observations ultérieures ont seulement mis en relief un caractère qui précise encore l'individualité de la maladie, c'est l'importance primordiale de l'influence congénitale et familiale dans l'étiologie. Elle se manifeste dès les premiers jours de la vie (Valentin) (1) ; les crises continuent à intervalles variables tant que dure la vie du malade ; elles semblent faire partie de sa personnalité biologique. La maladie frappe souvent plusieurs membres d'une même famille ; dans certaines familles, les mâles sont seuls atteints. On observe souvent une aggravation du mal de génération en génération, en ce sens que la maladie apparaît de plus en plus précoce ; on dit alors qu'il y a *précession* d'une génération sur la précédente. Ces particularités étaient très nettes dans une famille dont j'ai publié l'histoire (2).

La maladie de Quincke, on le voit, se différencie des autres œdèmes aigus par une série de particularités : la participation fréquente des muqueuses, le peu de durée et la mobilité des œdèmes, l'absence de douleurs, l'absence de modifications bien sensibles de couleur de la peau, enfin le mode de retour des accès qui continuent à apparaître durant toute la vie du malade. Tandis que les autres œdèmes aigus essentiels sont des affections accidentelles, survenant par crise isolée ou par série isolée de crises successives, récidivant parfois pendant une période de la vie du malade, mais disparaissant à un moment donné avec la cause accidentelle qui les a produits, les malades de Quincke, au contraire, semblent ne trouver qu'en eux-mêmes la cause de leur mal, et il ne disparaît qu'avec eux.

La localisation relativement fréquente de l'œdème aigu de Quincke sur le gosier et sur la glotte est particulièrement intéressante pour les pédiatres, puisqu'elle peut simuler la suffocation du croup et nécessiter la trachéotomie. Un oncle du petit malade, que j'ai observé, avait été ainsi trachéotomisé deux fois et s'était décidé à porter une canule trachéale en permanence. Dans le cas de Fritz, la grand'mère, deux frères et deux cousins germains du malade avaient succombé à des poussées œdémateuses de la glotte. Dans le cas de Wendel, la bisaïeule, la grand'mère, un grand-oncle, un des fils de celui-ci, une tante, le père de la malade ont tous succombé à l'œdème de la glotte. Ce qui aide au diagnostic dans ces cas, c'est que le plus souvent la luette participe à l'œdème ; elle est gonflée au point de former comme un petit boudin gélatineux tremblotant au fond de la gorge ; les

(1) Valentin, Ueber hereditares acutes Œdem (*Berliner klin. Wochenschr.*, 1885). Cette observation a rapport au plus jeune fils du sujet observé primitivement par Quincke.

(2) Apert, Œdèmes aigus familiaux sous-cutanés et glottiques chez cinq mâles d'une même famille (*Soc. méd. des hôp.*, 1904, p. 1022).

piliers sont également infiltrés; souvent il existe en outre des placards œdémateux, soit des lèvres, soit de la face, soit d'un point quelconque du corps; on apprend en outre que les malades sont sujets aux poussées d'œdème et que cette disposition se retrouve chez d'autres membres de la famille.

L'œdème aigu peut aussi se localiser sur les paupières, en alternant avec l'œdème cutané et l'œdème pharyngo-laryngé (Riehl). M. Galliard (1) a réuni un certain nombre de cas sous le nom d'*œdème idiopathique aigu des paupières*: les uns, comme celui de Riehl, appartiennent à l'œdème récidivant de Quincke, les autres, coïncidant avec des poussées péliosiques sur les membres, font partie des œdèmes péliosiques. Quant à l'œdème palpébral décrit récemment par Sacquepée (2) sous le nom d'*œdème aigu cyclique*, il a pour caractéristique la succession des phénomènes suivants : 1° phénomènes généraux fébriles; 2° névralgie du trijumeau; 3° œdème limité aux régions douloureuses. La ponction lombaire révèle une lymphocytose rachidienne. La nature infectieuse de la maladie est d'autant plus probable que la contagion a été observée. Elle est donc bien différente de l'œdème de Quincke et se rapproche, d'après Sacquepée, du zona.

Diagnostic. — Dans sa forme habituelle d'œdème aigu circonscrit de la peau, la maladie de Quincke ne prête guère à confusion, surtout quand la notion des récidives et la familialité sont connues.

Les attaques frappant le larynx peuvent simuler des laryngites inflammatoires œdémateuses ou phlegmoneuses, aiguës ou subaiguës. Les attaques périphériques, quand elles se localisent aux extrémités, peuvent simuler l'œdème symptomatique banal. Mais on en cherchera en vain une cause organique, et la répétition des œdèmes montrera leur vraie nature. Le diagnostic avec l'œdème aigu péliosique est facile et ne prêterait à aucune discussion sans la confusion qui a fait longtemps décrire ensemble les deux maladies. Nous insisterons, du reste sur leur distinction au paragraphe suivant.

Traitement. — Le traitement de la maladie est nul; nous ne savons pas prévenir les attaques ; la seule recommandation est de prescrire au malade de se garder du froid.

Le traitement de l'attaque est également peu actif quand il s'agit d'œdème périphérique. Il en est autrement quand l'attaque frappe le larynx; il ne faut pas tenter le tubage, qui serait difficile et pourrait entraîner des lésions graves dans un larynx œdématié. En cas d'asphyxie imminente, il faut faire d'emblée la trachéotomie.

(1) Galliard, *Soc. méd. des hôp.*, 30 nov. 1900. — Ferron, De l'œdème aigu des paupières chez les jeunes sujets, Thèse de Paris, 1902.
(2) Sacquepée, L'œdème aigu cyclique (*Soc. méd. des hôp.*, 20 nov. 1909).

ŒDÈMES AIGUS PÉLIOSIQUES.

Caractères cliniques. — En dehors des œdèmes aigus récidivants familiaux tels que nous venons de les décrire dans le paragraphe précédent, on observe surtout, dans la seconde enfance, des œdèmes aigus accidentels, qui sont tout autre chose. Le type le plus habituel en est le suivant :

Un enfant, le plus souvent à la suite d'une fatigue, d'un excès alimentaire, d'une légère infection (grippe, furoncle, angine, oreillons), ou d'une légère intoxication (charcuterie, poisson, fruits avariés, médication iodée), ou quelquefois sans cause préalable apparente, est pris de sensations pénibles dans les muscles, les os et les articulations, comme après une marche forcée ; il s'y joint parfois de la céphalalgie, de l'anorexie, un léger état fébrile. Ces phénomènes prémonitoires sont du reste parfois assez peu accentués pour avoir passé inaperçus. Le même jour ou le lendemain, on s'aperçoit qu'une jambe, une main, ou un point du corps quelconque se met à enfler ; c'est un œdème rénitent, où l'empreinte du doigt se marque mal, ou s'efface immédiatement ; la peau est, au point tuméfié, tendue, lisse, luisante, parfois rosée, parfois blanche ; la tuméfaction dure quelques heures, un jour, deux jours, puis disparaît, soit définitivement, soit pour reparaître ailleurs. Des récidives peuvent d'ailleurs se faire, soit spontanément, soit quand le malade se lève pour la première fois, ou quand il reprend son travail ; la maladie peut se prolonger ainsi des semaines ou des mois. Mais, quand elle est guérie, elle est bien finie, très différente en cela de la maladie de Quincke.

Les poussées d'œdème coïncident ou alternent parfois, mais non toujours, avec des phénomènes gastro-intestinaux, coliques, diarrhée verdâtre, vomissements porracés, et avec des poussées d'érythème papuleux, d'érythème noueux, d'urticaire, de purpura ; la plaque œdémateuse peut même être le siège de suffusions purpuriques (œdème pourpré de Soyer) (1). Aussi ces œdèmes ont-ils de tout temps été considérés comme analogues aux poussées de purpura exanthématique (Davaine) (2) et rapprochés des cas où l'on diagnostiquait la *péliose rhumatismale* (Mathieu et Veil) (3). Ils sont désignés dans les anciens auteurs sous le nom d'*œdèmes rhumatismaux* (Potain), *fluxions séreuses sous-cutanées rhumatismales* (Ferrand), *nodosités éphémères rhumatismales* (Davaine). Il a fallu abandonner l'épithète rhumatismale, qui aurait fait croire que ces œdèmes sont sous la dépendance

(1) Soyer, De l'œdème pourpré fébrile. Thèse de Paris, 1871.

(2) Davaine, Nodosités éphémères rhumatismales du tissu cellulaire sous-cutané. Thèse de Paris, 1879.

(3) Mathieu et Veil, *Arch. gén. de méd.*, 1884 et 1885.

du rhumatisme articulaire aigu, de la polyarthrite aiguë fébrile spécifique.

Or il n'en est rien ; dans cette dernière, les tuméfactions se bornent aux articulations ; les douleurs sont articulaires au lieu de siéger dans la continuité des membres, comme dans les faits qui nous occupent.

De nombreux synonymes ont été alors appliqués à ces œdèmes : *œdèmes spontanés* (Vintras), *œdèmes arthritiques* (Salles), *œdèmes neuro-arthritiques* (Crépin), *œdèmes toxi-névropathiques* (Le Calvé), *œdèmes angioneurotiques* (auteurs anglais), *grippes œdémateuses* (Le Clerc).

Le terme d'*œdèmes péliosiques* a l'avantage de ne préjuger d'aucune théorie pathogénique, tout en marquant la parenté de ces œdèmes avec les faits de purpura exanthématique et d'érythèmes papuleux ou noueux groupés sous le nom de *péliose*.

Diagnostic. — Il importe de ne pas confondre les œdèmes péliosiques avec les *nodosités rhumatismales* de Jaccoud et Meynet, qui sont tout autre chose et qui ne se voient, celles-ci, que dans le rhumatisme articulaire aigu vrai.

Ce sont de petites tumeurs dures et nettement limitées sphériques ou allongées en grains de blé, roulant sous le doigt quand on palpe la peau, indolores spontanément, mais sensibles à la pression forte.

Elles siègent de préférence aux abords des insertions tendineuses, à la nuque, à l'extrémité interne de la clavicule, aux environs de la rotule, aux alentours de l'olécrâne, au niveau de l'apophyse styloïde du radius, le long des apophyses épineuses des vertèbres cervicales ; elles sont multiples ; on en compte dix, quinze, trente chez le même sujet ; des biopsies ont montré qu'elles sont constituées par des épaississements de tissu cellulaire parfois infiltrés de particules calcaires.

Ces nodosités ne sont pas éphémères, comme les œdèmes péliosiques ; elles persistent de plusieurs jours à plusieurs mois. Elles se voient chez les enfants plus souvent que chez les adultes et indiquent toujours une forme tenace et grave de rhumatisme, qui se compliquera presque à coup sûr d'endopéricardite. Elles sont, on le voit, très différentes des œdèmes péliosiques, si différentes que nous n'en parlerions pas ici si une certaine confusion n'était susceptible de s'établir, pour les commençants, entre les deux symptômes, en raison des dénominations anciennes des œdèmes péliosiques.

Le diagnostic de l'œdème aigu péliosique avec l'œdème aigu récidivant familial de Quincke peut se résumer dans le tableau suivant :

MALADIE DE QUINCKE.	ŒDÈME PÉLIOSIQUE.
Maladie chronique à manifestations aiguës récidivantes, se reproduisant aussi longtemps que dure la vie de l'individu.	Maladie aiguë accidentelle, se manifestant par une poussée unique ou une série isolée de poussées successives rapprochées, mais guérissant ensuite définitivement.
Maladie héréditaire et familiale, parfois dans un seul sexe (habituellement alors le sexe mâle).	Maladie non héréditaire ni familiale, sans prédominance sur un sexe. Influences saisonnières ; petites épidémies.
État général non altéré; à peine quelques sensations de malaise précèdent la crise ; jamais d'élévation de température.	Poussées précédées par des courbatures, des douleurs rhumatoïdes, de l'état gastrique; habituellement élévation modérée de la température.
Tuméfactions œdémateuses paraissant et disparaissant avec une grande rapidité ; œdème blanc, rarement rosé, jamais pétéchial.	Tuméfactions œdémateuses plus fixes ; il y a tous les passages entre l'œdème blanc rénitent, l'œdème rouge simulant le phlegmon, l'œdème pourpré avec suffusions sanguines. Parfois il y a alternance de poussées d'œdème aigu blanc et de poussées d'érythème papuleux ou de purpura.
Les muqueuses sont fréquemment atteintes.	On n'observe pas l'œdème des muqueuses.

Traitement. — L'indication thérapeutique principale consiste à faciliter l'élimination des substances toxiques et à ne pas en introduire de nouvelles. Le malade sera mis au *repos absolu au lit* ; son *alimentation* consistera en lait, laitages, légumes verts cuits ; on s'abstiendra de médicaments actifs; en cas d'état gastrique rendant utile l'antisepsie gastro-intestinale, on se gardera de la faire avec des substances réputées antiseptiques, telles que salol, salicylate de bismuth, naphtol, etc. ; on arrivera plus facilement et sans danger au résultat cherché par des purgatifs légers, soit 10 à 20 grammes d'huile de ricin, soit une ou deux cuillerées de magnésie granulée. Le seul médicament qui puisse sans inconvénient être ajouté à cette thérapeutique surtout hygiénique est le *chlorure de calcium*; il est indiqué spécialement dans les formes urticariennes ou purpuriques ; il sera donné à la dose de 1 à 2 grammes par jour en solution étendue.

Le séjour au lit et le régime lacto-végétarien doivent être continués encore quarante-huit heures après la disparition de l'œdème péliosique ; les récidives sont souvent dues à un lever ou à une réalimentation trop précoces.

ŒDÈME CHRONIQUE FAMILIAL.

(Trophœdème chronique héréditaire de Meige).

Symptômes. — En 1899, Meige décrivait sous le nom de trophœdème chronique héréditaire « une affection caractérisée pour un œdème blanc, dur, indolore, occupant un ou plusieurs segments de l'un ou des deux membres inférieurs et persistant la vie entière sans préjudice notable pour la santé ».

L'observation de Meige concernait une jeune fille chez qui la maladie était apparue à l'époque de la puberté. C'est en effet à cette époque que débute la maladie chez un certain nombre de sujets; mais, dans la majorité des cas, elle est congénitale ; quelquefois elle apparaît au cours de la première enfance. Qu'il soit congénital ou acquis, le trophœdème se présente chez l'enfant avec les caractères que voici :

Un membre inférieur ou les deux sont notablement tuméfiés depuis leur extrémité jusqu'à une limite supérieure variable, mais coïncidant le plus souvent avec la jonction de deux segments d'un membre. Autrement dit, tantôt le pied seul est atteint, et la tuméfaction cesse brusquement à la jonction du pied et de la jambe ; tantôt le pied et la jambe sont pris, et la maladie s'arrête en haut au pli poplité; tantôt le membre est pris dans son entier, et la limite supérieure du mal est l'arcade crurale. Quand l'affection est bilatérale, ce qui n'a lieu que chez un quart ou un tiers des sujets, elle n'est pas toujours symétrique. Il peut se faire qu'un pied soit pris d'un côté, le pied et la jambe de l'autre côté, ou le membre inférieur entier.

Les segments atteints sont uniformément tuméfiés, de telle sorte que les saillies et les dépressions y disparaissent. La peau est blanche, lisse, tendue ; la consistance est dure, beaucoup plus que dans les œdèmes symptomatiques; le doigt qui appuie a une sensation d'élasticité, de rénitence; le godet œdémateux ne se forme pas en général; l'indolence est complète, tant spontanément qu'à la pression. Le volume du membre seul pourrait causer une légère gêne; mais, dans la plupart des cas, les malades habitués à leur conformation spéciale n'y prêtent guère attention; elle ne les incommode pas.

Dans la majorité des cas, l'affection existe dès la naissance telle qu'elle sera plus tard. L'enfant grandit sans que le mal se modifie, sans qu'il s'aggrave, sans qu'il s'atténue. Toutefois des modifications dans l'intensité ou dans la localisation ont été quelquefois notées, même dans l'enfance, à la suite de maladies intercurrentes, de traumatismes, de chocs physiques ou moraux. Mais, en général, ce n'est qu'aux approches de la puberté que des modifications se produisent, si elles doivent se produire; elles se font pour ainsi dire toujours dans le sens de l'aggravation. C'est également à la même époque, entre douze et dix-huit ans, que commencent la plupart

des cas de trophœdème acquis. Au début, l'œdème est peu accusé et transitoire ; ce n'est qu'après une série d'oscillations dans son intensité et dans son étendue qu'il atteint son extension définitive. Dans les cas plus rares où le début de l'affection a lieu dans les premières années, c'est le plus souvent à la suite d'une maladie infectieuse que le mal apparaît (rougeole, Hertoghe).

Les membres atteints de trophœdème peuvent se comporter autrement que le reste du corps vis-à-vis des affections générales et en particulier des fièvres éruptives. Rapin a vu une varicelle débuter par un rash framboisé limité au membre inférieur hypertrophié ; la vésiculation se fit discrètement sur tout le corps, sauf sur le membre envahi par le rash, où elle fut confluente.

La maladie est très souvent *héréditaire* et *familiale*. Elle frappe plusieurs frères et sœurs d'une même famille ; elle se retrouve dans les générations successives (22 sujets en six générations dans la famille étudiée par Milroy). Dans certaines familles, le trophœdème apparaît à la puberté ; dans d'autres, il est congénital chez la plupart des sujets ; assez souvent cependant quelques membres de ces dernières familles, indemnes à la naissance, voient apparaître le mal, quelquefois au cours de la première enfance, plus souvent à la puberté. Mais l'hérédité n'est pas fatale.

Les filles sont atteintes en plus forte proportion que les garçons, et les femmes semblent transmettre le mal à leurs descendants plus que les hommes ; cette transmission peut se faire dans les familles aussi bien par les sujets restés indemnes que par les sujets sains. Le mal semble alors sauter une ou plusieurs générations, pendant lesquelles il reste latent.

On ne note rien de particulier dans la santé générale. Toutefois, on a vu des *malformations* diverses survenir dans les familles atteintes. Dans l'observation de Nonne, une malade accoucha d'un anencéphale, présentant comme sa mère et ses frères et sœurs de l'œdème des membres inférieurs. Un des sujets de Lortat-Jacob eut une fille atteinte de luxation congénitale de la hanche. Sannois a vu l'épilepsie chez les malades ou dans leur famille.

Variétés. — La maladie ne se limite pas toujours à l'infiltration du tissu cellulaire par de la sérosité ; il semble même qu'il est habituel qu'il s'y ajoute des altérations du tissu cellulaire, des vaisseaux et du derme. Outre l'œdème, il y a de l'adipose et de l'adiposclérose. Dans la famille observée par Nonne concernant huit sujets atteints de trophœdème d'un ou des membres inférieurs, la peau participait à l'hypertrophie, et il existait chez plusieurs sujets, sur la peau des orteils, des élevures papillaires identiques à celles qui existent dans l'éléphantiasis. Dans le cas de Lortat-Jacob, concernant 6 sujets d'une même famille, les extrémités inférieures étaient pachydermiques et bleuâtres, et la même coloration bleuâtre existait aux mains

chez un des sujets observés. Dans le cas de Tobiessen (4 sujets), l'œdème existait dès la naissance, avec hyperplasie du derme et du tissu cellulaire sous-cutané, atrophie du tissu graisseux, développement du système veineux. L'enflure était sujette à des alternatives d'augmentation et de diminution (1). Dans la famille observée par Hope et French, ces variations étaient encore plus marquées. Les sujets avaient, d'une part, un œdème persistant des jambes; d'autre part, des attaques aiguës souvent accompagnées de malaises, de frisson, de fièvre, de douleurs locales, avec augmentation rapide de l'œdème; 9 sujets de cette famille présentaient ce tableau, 3 autres avaient de l'œdème sans attaques aiguës (2).

Chez un des sujets de la famille observé par Milroy, l'évolution fut curieuse; il avait un œdème congénital du pied, qui persista jusqu'à la puberté; à ce moment les testicules se mirent à grossir, à tel point qu'on dut en enlever un. Mais, à mesure que les testicules s'hypertrophiaient, le pied diminuait de volume et atteignait bientôt la normale, à laquelle il se maintint après la demi-castration.

Exceptionnellement, la localisation du trophœdème peut différer de la localisation ordinaire. Dans un cas de Richelot et Glantenay (3), l'avant-bras seul était atteint, les mains étant épargnées. Dans une observation d'Arthur Delille et Brongniart (4), un œdème dur chronique occupait une cuisse en laissant indemnes la jambe et le pied correspondant. Il s'agissait d'un enfant de six ans chez qui l'affection était survenue huit mois auparavant. Dans un cas de Rapin, un œdème congénital dur et indolore occupait les deux membres supérieurs et une moitié de la face. Dans un cas de Collet, un bras seul était atteint. Dans un cas de Boulloche (5), l'œdème dur congénital remontait du membre inférieur sur la moitié correspondante de l'abdomen, où il formait des placards durs capitonnant la peau, ne dépassant pas la ligne médiane; l'enfant était retardé dans son développement intellectuel. Dans une observation d'Achard (6), un œdème dur chronique occupait la main et l'avant-bras chez un enfant de quatorze ans. Il était apparu à l'âge de sept ans. Il y avait de temps en temps des accès aigus avec augmentation locale de volume et accidents généraux, claquements de dents, chaleur, sueur. Dans aucun de ces cas, l'hérédité ni la familialité ne sont mentionnées; il semble s'agir, au moins pour certains d'entre eux, d'autre chose que

(1) Tobiessen, Ueber Elephantiasis congenital hereditaria (*Jahrbuch f. Kinderheilk.*, Bd. XLIX).

(2) Hope et French, Œdème persistant héréditaire des jambes avec exacerbations aiguës (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1908, p. 178).

(3) Richelot, *Bull. de la Soc. de chir.*, 1893. — Glantenay, *Journal des praticiens*, 1899.

(4) Delille et Brongniart, *Soc. de péd.*, 1905.

(5) Boulloche, *Soc. de péd.*, 1908.

(6) Achard, *Soc. de neurol.*, 1908.

de la maladie de Meige. Jamais la maladie ne se localise sur les muqueuses (1).

Diagnostic. — Dans la forme congénitale, le trophœdème doit être distingué des *éléphantiasis congénitaux* et des *hypertrophies congénitales des membres*; nous renvoyons pour ce diagnostic à l'article *Éléphantiasis*.

Dans la forme tardive, il faut encore distinguer le trophœdème des *éléphantiasis acquis*. Mais c'est surtout avec les *œdèmes chroniques symptomatiques* que le diagnostic doit être posé.



Fig. 1. — Enfant de quinze ans. Myxœdème congénital typique guéri par le traitement thyroïdien appliqué régulièrement dès l'âge de cinq ans. Il persiste uniquement du myxœdème sous-cutané du membre inférieur gauche simulant le trophœdème chronique de Meige (Échelle 1/20).

Les *œdèmes cardiaques*, les *œdèmes albuminuriques*, les *œdèmes cachectiques* sont beaucoup plus mous ; la peau est plus tendue, plus luisante et comme amincie ; ils sont ordinairement symétriques ; mais la symétrie peut se voir dans le trophœdème. D'autre part, elle peut être rompue dans les œdèmes symptomatiques, soit par le décubitus latéral prolongé, soit du fait d'un point faible sur le membre le plus atteint, ancienne fracture, cicatrices, etc. En outre le trophœdème est nettement segmentaire : l'œdème symptomatique n'a pas de limite supérieure coïncidant nettement avec une ligne intersegmentaire.

Les conditions étiologiques différencieront du reste le plus souvent facilement ces œdèmes du trophœdème.

Les œdèmes qui ont été décrits depuis Charcot sous le nom d'*œdèmes hystériques*, œdèmes tantôt bleus, tantôt blancs ou même rouges, ont comme le trophœdème une limite supérieure habituelle nette, formant bourrelet ; mais cette limite ne coïncide pas avec une igne intersegmentaire. Il est prouvé qu'il s'agit dans ces cas d'*œdèmes pathomimiques*, provoqués par le malade lui-même (2) sous l'influence d'un état mental anormal. Ce n'est que chez des adolescents

(1) Schiffers (*Congrès de laryngologie de Vienne*, 1908) a publié, sous le nom de trophœdème du larynx, un cas d'œdème subaigu du vestibule du larynx, ayant duré un mois, chez une enfant de cinq ans, hérédo-syphilitique. Ce cas n'a évidemment rien à voir avec le trophœdème de Meige.

(2) Chavigny, *Soc. méd. des hôp.*, 1908.

qu'on peut observer ces œdèmes, jamais chez de jeunes enfants.

J'ai observé un cas où, à la suite du traitement thyroïdien, un *myxœdème* cutané généralisé a rétrocédé et n'a persisté que sur la jambe gauche, s'arrêtant au genou (fig. 1). Les commémoratifs pouvaient seuls permettre de ne pas prendre ce fait pour du trophœdème.

Traitement. — Tout traitement semble impuissant et inutile contre un état qui est plutôt une manière d'être propre au sujet qu'une maladie à proprement parler, et qui n'entraîne du reste aucune gravité pour la vie et à peine une gêne au cours de l'existence.

Œdèmes du premier âge.

ŒDÈME ALGIDE DU NOUVEAU-NÉ DÉBILE OU PRÉMATURÉ.

Caractères. — Chez les nouveau-nés débiles, petits, faibles, nés avant terme, et qui ne sont pas réchauffés artificiellement, on observe souvent, surtout en hiver, un abaissement de la température rectale et plus encore de la température axillaire, accompagné d'œdème des extrémités, quelquefois généralisé à toute la surface cutanée. Tantôt il s'agit d'œdème simple, sans endurcissement du tissu cellulaire sous-cutané; tantôt l'œdème se combine avec le sclérème, étudié dans le premier fascicule de cet ouvrage par M. Andérodias. Nous ne reviendrons pas ici sur le sclérème, et nous nous bornerons uniquement à ce qui concerne l'œdème algide du nouveau-né (1).

Cet œdème s'observe exclusivement dans les premiers temps de la vie. Il débute quelques heures après la naissance, et d'autant plus rapidement que l'enfant a subi une plus grande déperdition de calorique, dans une chambre mal chauffée, avec des vêtements insuffisants. La fonction calorificatrice semble incomplètement développée chez ces enfants débiles; d'une part, la déperdition de chaleur est chez eux très grande relativement, puisque leur surface cutanée est très étendue relativement à leur volume ; d'autre part, toutes les fonctions qui commandent aux échanges sont ralenties ; la respiration chez les enfants œdématiés algides, au lieu de 50 à 60 respirations par minute comme chez le nouveau-né de robustesse normale, tombe à 40, 30, 25 ; de même le pouls, au lieu de 120 à 140 par minute, bat moins rapidement et plus faiblement et peut tomber jusqu'à 60

(1) Nous laissons complètement de côté l'œdème généralisé fœtal, affection du fœtus qui entraîne le plus souvent la naissance avant terme et la mort presque immédiate au moment de la naissance. Voir sur cette affection le travail de King, *Lancet*, 22 août 1908.

(Budin) : par suite, les oxydations et combustions sont ralenties, et on comprend que la température baisse progressivement.

La température rectale peut tomber à des degrés qui paraissent invraisemblables et qui seraient incompatibles avec la vie chez des enfants plus âgés. Le débile se comporte presque à la façon d'un animal à sang-froid; il est très fréquent d'observer des températures de 35° ; mais on peut voir, et nous avons vu plus d'une fois, au pavillon des débiles de la Maternité, amener encore vivants des enfants ayant 32°, 30° et jusqu'à 25° de température rectale; ces derniers étaient forcément destinés à périr ; parmi les enfants apportés ayant moins de 32° de température rectale, ceux qui pesaient au-dessus de 2000 grammes ont survécu dans la proportion de 25 p. 100 ; ceux qui pesaient de 1 500 à 2 000 grammes, dans la proportion de 2,5 p. 100 ; et parmi ceux qui pesaient moins de 1500 grammes, 2 p. 100 encore ont survécu (1).

Presque constamment, ces enfants débiles et hypothermiques sont œdémateux et quelquefois sclérémateux. L'œdème est bien lié chez eux à l'abaissement de la température centrale, car on le voit rétrocéder et disparaître en quelques jours quand on a soin de réchauffer l'enfant continuellement grâce aux procédés que nous indiquerons à propos du traitement. Quel est le mécanisme de l'œdème dans ces cas et quelle relation a-t-il avec l'abaissement de la température? C'est difficile à dire, car l'étude de ce mécanisme est bien peu facile chez ces petits enfants à cause de l'impossibilité de recueillir des urines ou du liquide d'œdème en quantité autre que très minime. On sait cependant qu'il n'y a pas albuminurie dans ces cas. L'abaissement de la température des humeurs peut causer une attraction d'eau par un phénomène purement physique ; la plupart des substances en solution dans le plasma sanguin sont en effet plus solubles à chaud qu'à froid, et un abaissement de quelques degrés suffit pour quelques-unes à causer de grandes différences de solubilité : toutefois les variations de solubilité sont peu marquées pour la substance qui forme à elle seule plus de la moitié des sels du plasma, le chlorure de sodium, en sorte qu'il est vraisemblable que cette condition purement physique ne joue qu'un rôle restreint et que le trouble des fonctions physiologiques des viscères, rein, foie, cœur, etc., est le facteur le plus important dans la production de l'œdème.

Traitement. — Il consiste à réchauffer l'enfant par tous les procédés. Un *bain progressivement réchauffé* jusqu'à 40° est le moyen le plus rapide ; au sortir du bain, il faut bien sécher l'enfant avec des linges très chauds, en ayant soin de ne pas laisser d'humidité dans les plis de la peau ; puis on poudre l'enfant de talc, et on l'enveloppe dans des bandes d'*ouate* roulées autour de son corps et de ses membres; on

(1) Budin, Manuel pratique d'allaitement, 1905, p. 70.

le met dans un berceau profond garni d'ouate, et dans lequel deux ou trois *boules d'eau chaude* entretiennent une température élevée ; il faut s'assurer que les boules sont bien hermétiques et ne peuvent brûler l'enfant par un contact trop immédiat; des *couvertures* recouvrent le tout. Il faut mettre à l'enfant un petit *bonnet* de coton, de piqué ou de lint. On le nourrit, selon son poids et sa force, par des cuillerées à café de lait que se tire la mère, ou directement au sein s'il a la force de tirer. La pièce doit être chauffée de façon à obtenir 20° environ, et on doit se placer devant le feu pour procéder au change.

En général, par le procédé simple que je viens d'indiquer, on obtient en vingt-quatre à quarante-huit heures le retour de la température rectale à 37° et la disparition progressive de l'œdème. Dufour conseille d'envelopper l'enfant par-dessus la ouate dans un *taffetas gommé*, qui conserve parfaitement la température. Enfin on peut avoir recours à la *couveuse* ; je n'insiste pas sur l'emploi de cet instrument, qui a été étudié dans le premier fascicule de cet ouvrage (p. 341-348).

ŒDÈMES DES NOURRISSONS.

Symptômes et évolution. — L'œdème algide essentiel des nouveau-nés débute toujours dès les tout premiers jours, et même dès les premières heures de la vie extra-utérine. Dans le cours de la première année, on voit aussi des œdèmes parfois considérables, surtout chez les nourrissons cachectiques, débilités par les maladies chroniques, infectés, etc. Ces œdèmes s'accompagnent parfois d'une légère hypothermie, aux environs de 36°, surtout chez les cachectiques, mais ils ne sont nullement incompatibles avec des températures élevées pouvant aller à 40° et 41° en cas d'infection septicémique; souvent, chez ces infectés, il y a de grandes oscillations de température, des alternatives rapides d'hyperthermie et d'hypothermie; l'œdème est parfois dur, rénitent; mais, une fois passées les premières semaines de la vie, il ne s'accompagne plus de sclérème.

Toutes les causes que nous avons étudiées au paragraphe *œdèmes symptomatiques* sont susceptibles également chez le nourrisson de provoquer l'œdème. Toutefois les œdèmes d'origine cardiaque sont rares, même en cas de graves lésions congénitales du cœur, à cause de l'énergie du myocarde et de la facilité avec laquelle il s'hyperplasie chez le jeune enfant. La cause la plus habituelle est l'*altération du rein*, peut-être aussi du foie, d'origine hérédo-syphilitique (1), ou à la suite de toxi-infection à point de départ intestinal (Lereboullet) (2).

(1) D'Astros, Œdème et néphrite dans la syphilis héréditaire (*Marseille méd.*, 1908, p. 129).

(2) Lereboullet et Marcorelles, Œdème et anasarque chez le nourrisson (*Soc. de péd.*, 15 déc. 1908).

On observe avec une fréquence relativement grande chez le nourrisson une variété d'œdème, d'origine alimentaire ou thérapeutique, qui ne se voit chez l'enfant plus âgé ou l'adulte qu'en cas d'altération rénale manifeste. C'est l'œdème dû à l'ingestion de liquide salé, tel que le bouillon de légumes, ou à l'injection sous-cutanée de sérum chloruré sodique. Ce dernier se voit surtout à la suite d'injections répétées chaque jour pendant quelques jours, même quand elles sont peu abondantes (40 ou même 20 centimètres cubes), et avec du sérum de richesse moyenne (7 p. 1 000). Le bouillon salé donne peut-être plus facilement encore de l'œdème, sans doute parce qu'il est donné à plus hautes doses et de façon plus prolongée (1).

Même à la dose de 5 p. 1000 de sel, qu'indiquent les classiques, les divers bouillons (céréales, légumes, poulet) donnent très rapidement de l'œdème quand ils constituent l'unique alimentation du nourrisson. Il est nécessaire que le médecin connaisse bien ces œdèmes dus à l'alimentation par le bouillon. Il ne faudrait pas qu'il prenne pour une amélioration une augmentation de poids due en réalité à une accumulation d'eau dans l'organisme.

A quoi sont dus ces œdèmes ? Il semble que le rein du nourrisson, même quand ce rein est sain, n'ait pas la même facilité à éliminer le chlorure de sodium que le rein des adultes. La nourriture normale du nourrisson est un aliment peu chloruré, le lait. La faculté d'éliminer abondamment le chlorure de sodium n'est donc pas utile au nourrisson dans les circonstances normales ; elle ne se développe qu'ultérieurement.

Pour éviter l'œdème dû à l'usage du bouillon, il est indiqué d'abaisser la dose de sel dans ce bouillon. Le taux de 5 p. 1000 ne convient qu'au début, surtout si l'on se propose de réhydrater un enfant desséché par une diarrhée profuse; si l'usage du bouillon doit être continué plus de vingt-quatre heures, on se contentera de saler le bouillon à 3, 2, 1 p. 1000, et même de le donner non salé si les œdèmes font leur apparition.

On ne peut pas diminuer de même le taux de chlorure de sodium dans les solutions hypodermiques, sous peine d'avoir une solution trop fortement hypotonique, provoquant de la douleur et de la cytolyse locale ; on peut simplement substituer au chlorure de sodium d'autres sels en tout ou en partie. Il ne faut pourtant pas croire que les sels non chlorurés ne puissent donner eux aussi de l'œdème. Dans un des cas d'Achard et Paisseau (2), il a suffi, pour faire apparaître l'œdème, d'une injection journalière répétée deux fois de 20 centimètres cubes de sérum contenant 10 p. 1 000 de sulfate de soude et 5 p. 1 000

(1) Ch. Leroux, Anasarque chez un nourrisson par régime hyperchloruré prolongé (*Ann. de méd. et chir. infant.*, 1910, p. 353).

(2) Achard et Paisseau, Sur l'œdème provoqué par les injections salines chez les nourrissons athrepsiques (*Soc. méd. des hôp.*, 3 juillet 1903).

de chlorure de sodium. Comme sérum non chloruré, on peut employer le sérum phosphosulfaté : sulfate de soude, 10; phosphate de soude, 4 ; eau, 1 000.

ÉLÉPHANTIASIS.

Les auteurs sont en général d'accord aujourd'hui pour réserver le nom d'éléphantiasis aux épaississements de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, accompagnés d'induration de ces parties, localisés à des régions plus ou moins étendues de l'individu et consécutives à des troubles locaux de circulation ou à des œdèmes de longue durée, de nature vasculaire, vaso-motrice, ou lymphatique et d'origine infectieuse, circulatoire ou nerveuse.

L'éléphantiasis est donc le résultat, le reliquat, d'affections qui peuvent être diverses, mais qui sont le plus souvent des affections chroniques, ou encore des affections aiguës à répétition. Les principales sont les lymphangites chroniques ou à répétition, les dermites et les érysipèles chroniques ou à répétition, les affections parasitaires du système lymphatique (filariose), les phlébites sujettes aux poussées subaiguës avec périphlébite. L'éléphantiasis qui reconnaît ces origines ne se voit que rarement dans l'enfance, à cause même de la rareté des affections de ce genre à cet âge et du temps qu'il faut pour que l'éléphantiasis se constitue. Nous n'avons du reste rien à en dire qui soit particulier à l'enfance ; aussi nous étudierons seulement un groupe très spécial d'éléphantiasis, bien distinct des éléphantiasis dont nous parlions ci-dessus, ce sont les éléphantiasis congénitaux.

Éléphantiasis congénital.

Caractères cliniques. — Beaucoup d'observations rapportées sous le nom d'éléphantiasis congénital appartiennent à toute autre chose qu'à cette affection ; on a décrit sous ce nom des tumeurs télangiectasiques des membres, des tumeurs kystiques, des lipomatoses localisées, des cas typiques de trophœdème, des faits indiscutables de neuro-fibromatose et de simples hypertrophies congénitales. Inversement des éléphantiasis typiques ont été décrits sous le nom d'hypertrophie congénitale. A propos du diagnostic, nous insisterons sur les différences qui séparent l'éléphantiasis congénital des diverses affections souvent confondues avec lui, faute de définition précise. Pour le moment, nous devons décrire l'éléphantiasis congénital dans sa forme la plus habituelle, celle que Lannelongue propose d'appeler l'*éléphantiasis lymphatique congénital* (1).

(1) LANNELONGUE, *Soc. de péd.*, 1899, p. 64.

Dans cette forme un membre, ou une partie de membre, est gonflé, épaissi, augmenté de dimensions, de façon parfois colossale. La peau est épaissie, dure, faisant corps avec le tissu sous-jacent. L'épiderme est souvent le siège d'altérations hyperkératosiques, écailles, papilles hypertrophiées. La consistance est ferme. La sensibilité est





Fig. 2 et 3. — Éléphantiasis congénital du membre inférieur droit (Moussous).

conservée ; la coloration et la température du membre ne sont pa altérées (fig. 2 à 4).

La lésion se termine souvent vers la base du membre par une limite tranchée. Parfois même il existe un véritable sillon dont le fond est occupé par une bride cicatricielle. Il faut alors admettre que le membre a été étranglé par une bride amniotique. Ce mécanisme ne paraît toutefois pouvoir être invoqué que pour une partie des cas.

La radiographie montre que le squelette, du moins dans les cas typiques, ne participe pas à l'hypertrophie des parties molles. Les os ont leur forme, leur dimension et leur structure normale.

La dissection révèle une hyperplasie exagérée de l'épiderme, du derme, des éléments conjonctifs et souvent des fibres musculaires. Il existe en outre des lésions considérables du système lymphatique. L'appareil lymphatique est le siège initial des désordres (Lannelongue). Les lymphatiques sont dilatés, épaissis; ils forment par





Fig. 4 et 5. — Éléphantiasis congénital du membre inférieur gauche (Ausset, *Pédiatrie pratique*, 1907, p. 199).

endroits un véritable tissu caverneux. Dans certains cas, les dilatations lymphatiques sont assez volumineuses pour former des réseaux faciles à suivre sur la pièce macroscopique, ou même des dilatations kystiques, qui, lorsqu'elles sont superficielles, sous-dermiques, ou intradermiques, peuvent déjà se voir pendant la vie.

Le siège de ces lésions est en général le membre inférieur, plus rarement le membre supérieur. Mais on observe des faits semblables

aux paupières, aux joues, aux lèvres, à la langue, décrits généralement sous le nom de macroglossie, macrochilie, hypertrophie congénitale des joues, des paupières, mais certainement de même nature que l'éléphantiasis lymphatique des membres (Lannelongue et Achard).

L'origine lymphatique explique que le squelette ne participe pas à l'hypertrophie: cela n'a rien d'étonnant, puisqu'on ne connaît pas les





Fig. 6 et 7. — Éléphantiasis congénital du membre inférieur gauche et du flanc gauche (Cruchet et Richaud, *Province méd.*, 1907).

lymphatiques des os; les os ont uniquement des vaisseaux sanguins.

Dans des cas rares, cependant, un certain degré d'hypertrophie osseuse accompagne les lésions typiques de l'éléphantiasis (1). Il existe souvent alors des lésions du système vasculaire sanguin, télangiectasies, nævi, varices artérielles, angiomes, qui expliquent cette hypertrophie osseuse coexistant avec l'hypertrophie plus marquée des parties molles. Le cas de MM. Cruchet et Richaud (2) en offre un bel exemple (fig. 6 et 7).

(1) Apert, Hypertrophie congénitale d'une main (*Iconographie de la Salpêtrière*), 1903.

(2) Cruchet et Richaud, Hypertrophie congénitale (*Province méd.*, 1907).

Parfois l'éléphantiasis coexiste avec des malformations graves : maladie de Roger (Glantenay), syndactylie (Kirmisson), polydactylie (Friedberg), etc.

Moncorvo a publié un certain nombre de cas d'éléphantiasis congénital chez des nouveau-nés dont les mères avaientété atteintes de lymphangite pendant la grossesse. Dans un de ces cas, il a même constaté la présence du streptocoque dans le sang du membre atteint d'éléphantiasis ; il attribue en conséquence l'éléphantiasis à des lymphangites cutanées fœtales consécutives au passage de streptocoques à travers le placenta au cours de streptococcie de la mère.

Les brides amniotiques, assez souvent constatées, prouvent, d'autre part, que, dans certains cas, la maladie est en rapport avec des altérations morbides de l'œuf qui peuvent, du reste, elles aussi, être dues à une infection d'origine maternelle.

Mais il faut bien avouer que, dans nombre de faits, la pathogénie échappe.

Diagnostic. — L'éléphantiasis congénital vrai, éléphantiasis lymphatique congénital de Lannelongue, est une affection facile à reconnaître. Néanmoins il importe d'autantplus de le distinguer d'un certain nombre d'autres affections congénitales que, d'une part, les auteurs ont souvent commis la faute de les décrire sous les mêmes dénominations, que, d'autre part, il existe des cas mixtes et des cas frontières, en petit nombre il est vrai, où il est quelquefois difficile de se prononcer.

L'*hypertrophie congénitale* diffère de l'éléphantiasis en ce que les tissus ne sont nullement altérés ; la peau, le tissu cellulaire, les muscles, les os ont conservé leur structure normale; ils sont seulement uniformément augmentés de volume, et l'hypertrophie du squelette est exactement proportionnelle à l'hypertrophie des parties molles, ce qui différencie ces cas non seulement des formes communes de l'éléphantiasis lymphatique, mais aussi de ceux dans lesquels des dilatations vasculaires sanguines et une certaine hypertrophie du squelette s'adjoignent aux lésions ordinaires de l'éléphantiasis.

Le *nævus vasculaire ostéo-hypertrophique* (1) est une affection décrite par Klippel et Trénaunay et qui doit être distinguée à la fois de l'éléphantiasis congénitale et de l'hypertrophie congénitale. Elle se rapproche de cette dernière en ce sens que l'hypertrophie des parties molles et celle du tissu osseux sont proportionnelles. Elle en diffère en ce qu'il existe des nævi vasculaires cutanés, soit dans les régions

(1) Klippel et Trénaunay, *Journal des Praticiens*, 1900. — Crouzon, *in* Dieulafoy, Cliniques de l'Hôtel-Dieu (Conférences du mercredi), 1906. — Danlos, Apert, et Flandin, *Soc. méd. des hôp.*, mai 1909. — Ch. Leroux et R. Labbé, *Soc. de péd.*, mars 1910.

hypertrophiées, soit parfois sans coïncidence topographique avec elles. Il existe aussi en général sur les parties hypertrophiées, et en dehors d'elles, des dilatations veineuses variqueuses, quelquefois aussi des varices artérielles. En général le nævus vasculo-hypertrophique est limité à un seul membre: il peut toutefois occuper les quatre extrémités et même la face (1).

La *neuro-fibromatose* (maladie de Recklinghausen) s'accompagne souvent d'hypertrophie des parties molles dans les régions où confluent les tumeurs névromateuses, fibromateuses et angiomateuses et les taches pigmentaires. Aussi un certain nombre de cas de neuro-fibromatose antérieurs ou même postérieurs à la description de Recklinghausen ont été décrits comme éléphantiasis. Tel le cas quintuple de Czerny concernant l'arrière-grand-père, le grand-père, le grand-oncle, la mère et la fille, tous atteints de neuro-fibromatose avec énormes épaississements cutanés, et le cas triple de Caldwell.

Enfin beaucoup de cas de *trophœdème* de Meige ont été et sont parfois encore décrits sous le nom d'éléphantiasis (Voy. p. 21).

Traitement. — L'électricité, la radiothérapie ont été en vain essayées. La *méthode sclérogène* de Lannelongue (injections dans le tissu cellulaire sous-cutané de quelques gouttes de chlorure de zinc à 1 p. 10), l'enfant étant chloroformé, a amené dans quelques cas une diminution de volume du membre; mais il faut l'employer avec discernement et modération pour ne pas provoquer des scléroses exagérées immobilisant le membre. La *compression élastique* doit aussi être essayée; il faut la faire modérée et progressive, une compression trop intense pouvant amener des troubles trophiques de la partie comprimée.

MYXŒDÈME.

Généralités. — Dans ses types les plus caractéristiques, l'affection polymorphe que nous décrivons aujourd'hui sous le nom de *myxœdème* remonte aux débuts de la vie. Toutefois, l'*idiotie myxœdémateuse*, qui est la forme extrême du myxœdème infantile, n'a été connue qu'après le myxœdème de l'adulte. Rappelons rapidement les diverses étapes de cet historique.

En 1873, Gull décrit chez la femme d'âge mûr un état morbide caractérisé par une infiltration spéciale de la peau et un état

(1) Il en était ainsi dans le cas de Cernas (*Loire méd.*, 1890, IX, p. 313). Bien que publié sous le titre de « Un cas d'acromégalie probablement congénitale », ce cas est très différent de l'acromégalie vraie, comme l'auteur le fait lui-même remarquer. L'hypertrophie des extrémités portait seulement sur certains doigts, ou sur certains segments des membres, présentant en même temps des taches vineuses et des dilatations variqueuses.

crétinoïde. Peu après, Charcot et Ballet font une étude approfondie de cet état morbide et lui donnent le nom de *cachexie pachydermique*. Ord reconnaît que l'infiltration cutanée est due à la présence de mucine dans les mailles du tissu cellulaire et caractérise cette lésion du nom de *myxœdème*. C'est seulement en 1880 que Bourneville décrit la même altération de la peau dans une variété spéciale d'idiotie congénitale caractérisée, d'autre part, par un arrêt de croissance et de développement physique. Il donne à ce type le nom d'*idiotie myxœdémateuse*. Peu après, Reverdin montre que le myxœdème est susceptible d'apparaître en conséquence de l'ablation chirurgicale du corps thyroïde (*myxœdème opératoire*). Ord et Bourneville montrent alors que les états décrits par eux coïncident toujours avec des altérations du corps thyroïde : sclérose atrophique dans la cachexie pachydermique des sujets âgés, atrophie congénitale dans l'idiotie myxœdémateuse. Le nom de myxœdème servit dès lors à désigner l'ensemble des états morbides dus aux altérations atrophiantes du corps thyroïde, et c'est dans ce sens que le nom de *myxœdème fruste* (Thibierge) put être donné à des états morbides où manquait l'infiltration du tissu cellulaire par la mucine. Hertoghe montra que l'insuffisance thyroïdienne peut, dans ces formes légères, être décelée par une série de petits signes constituant un état à peine morbide qu'il nomme *hypothyroïdie bénigne chronique*; ce nom doit faire place à celui de *dysthyroïdie* pour englober certains états où des symptômes hypothyroïdiens coexistent ou alternent avec les symptômes hyperthyroïdiens (1). Dans l'état actuel de la pathologie, le nom de myxœdème englobe donc une série de types morbides n'ayant guère que ce caractère commun de relever de l'insuffisance thyroïdienne. Parmi ces états, nous n'avons à décrire ici que ceux qui s'observent dans l'enfance. Nous étudierons d'abord l'*idiotie myxœdémateuse* de Bourneville, qui est le type le plus complet de l'insuffisance thyroïdienne congénitale. Puis nous aborderons l'étude des formes plus atténuées, *myxœdème fruste*, *hypothyroïdie* et *dysthyroïdie bénignes*, telles qu'on les observe dans l'enfance; ils ont en effet à cet âge des caractères spéciaux dus aux troubles de la croissance en rapport direct avec l'insuffisance thyroïdienne.

Idiotie myxœdémateuse.

Symptômes. — L'atrophie congénitale du corps thyroïde, substratum anatomique du type clinique dénommé par Bourneville idiotie myxœdémateuse, a pour conséquence une telle perturbation dans la

(1) Apert, La dysthyroïdie bénigne chronique (*Soc. méd. des hôp.*, 24 mai 1907, p. 528).

morphologie, la physionomie, l'intelligence des sujets qui en sont atteints qu'on les reconnaît à première vue (fig. 8). L'idiot myxœdémateux est beaucoup plus petit que ne le comporte son âge; il a la tête grosse, le ventre proéminent, les membres courts et épais, la figure empâtée et inerte, les paupières bouffies, les *lèvres* volumineuses, la langue proéminente; la peau, infiltrée par la mucine, est épaissie, ne glisse plus sur les parties sous-jacentes, ne peut être plissée; elle est sèche, et le plus souvent écailleuse, ichtyosiforme ; la face et les extrémités sont violacées et froides; les cheveux sont rares, secs, contournés, cassants; les sourcils clairsemés : les ongles sont fissurés; les dents sont petites, mal rangées, usées et cariées. L'intelligence est rudimentaire : l'enfant est apathique; la *température* est souvent inférieure à la normale, 36°,5, 36° [che un sujet de Rocaz et Cruchet (1), elle se maintenait habituellement entre 35°,2 et 35°,8; à la suite d'hyperthermies dues à des poussées d'entérite ou de bronchopneumonie, il arriva au thermomètre plusieurs matins de ne pas dépasser 34° ou 33°,2]; l'appétit est petit; la constipation est la règle; il existe souvent une saillie ombilicale (*fausse hernie*).



Fig. 8. — Idiotie myxœdémateuse congénitale (Laboratoire de photographie de la Salpêtrière).

Si on analyse cette symptomatologie, on voit qu'elle est due à des phénomènes de deux ordres : 1° l'*infiltration de l'organisme par la mucine* : elle cause l'épaississement de la peau, avec troubles trophiques des phanères (poils, ongles, dents), l'empâtement de la

(1) Rocaz et Cruchet, Myxœdème congénital (*Archives des maladies des enfants*, 1903, p. 97).

physionomie, la proéminence de la langue; 2° le *défaut d'activité des mutations organiques*, se traduisant par l'hypothermie, l'apathie, et un remarquable arrêt des processus de croissance, qui fait que le sujet conserve indéfiniment la morphologie du nourrisson : grosse tête, gros ventre, membres courts; la fontanelle antérieure reste ouverte des années; les éruptions dentaires sont retardées; la dentition de lait persiste à un âge avancé.

Cet état typique ne se développe au complet que chez l'enfant âgé déjà de quelques années. Plus tôt, les symptômes de l'atrophie congénitale du corps thyroïde sont moins évidents, plus délicats à reconnaître. Certains enfants sont même sensiblement normaux pendant toute la période où ils sont nourris au sein, comme si des substances thyroïdiennes d'origine maternelle étaient absorbées avec le lait et suffisaient à empêcher les symptômes de l'insuffisance thyroïdienne d'apparaître. Toutefois certains sont dès la naissance infiltrés, apathiques, cyanosés, épaissis; les traits du visage sont empâtés, et, surtout, la physionomie ne s'éveille pas, l'enfant ne suit pas les objets des yeux, ne sourit pas, ne gazouille pas. Certains même avalent avec difficulté, tètent lentement, s'endorment sur le sein. Les premières dents n'apparaissent qu'à un ou deux ans; l'enfant ne commence à marcher qu'à deux ou trois ans; la faculté du langage reste rudimentaire; le vocabulaire demeure restreint, même dans la seconde enfance. L'intelligence est endormie; c'est beaucoup plutôt un retard intellectuel que de l'idiotie vraie; l'enfant n'a ni les beuglements, ni les mouvements automatiques de certains idiots par lésion cérébrale; il ne s'adonne pas à l'onanisme; il est doux, susceptible d'affection; mais son intellectualité reste celle du nourrisson ou du jeune enfant.

Parvenu à l'adolescence, le myxœdémateux reste enfant; les facultés viriles, ou, dans l'autre sexe, les règles, le développement des seins, n'apparaissent pas. Le sujet reste indéfiniment retardé; les cartilages épiphysaires persistent comme le révèle la radioscopie figure 9; les épiphyses ne se soudent pas. Cependant le temps imprime néanmoins sa marque sur l'organisme; la peau se flétrit, les organes s'altèrent; non traités, ces sujets ne dépassent guère l'âge de trente, au plus quarante ans; rares sont ceux qui, comme le général Tom Pouce, exhibé à Lilliput, atteignent soixante ans; à l'âge adulte, ils ont encore la morphologie infantile, mais alliée à des symptômes de vieillesse précoce; ils ressemblent à des enfants, mais à de vieux enfants.

Diagnostic. — Dans la forme typique que nous venons de décrire, le diagnostic s'impose; c'est à l'occasion des formes frustes que nous aurons à discuter le diagnostic avec l'achondroplasie, le rachitisme, l'hydrocéphalie, le mongolisme et les idioties, et les états d'infantilisme ne relevant pas de la dysthyroïdie.

Traitement. — Le traitement nécessaire et suffisant de l'idiotie myxœdémateuse est le *traitement thyroïdien*; sous son influence, l'infiltration pachydermique s'atténue peu à peu, puis disparaît; l'appétit, la vivacité, l'intelligence reviennent, la croissance se réveille; l'enfant reprend petit à petit l'aspect normal. Il faut toutefois avoir



Fig. 9. — Radiographie de la main d'un infantile myxœdémateux avant le début du traitement thyroïdien. — Les épiphyses des métacarpiens sont encore presque entièrement cartilagineuses et montrent seulement des noyaux globuleux d'ossification. Quatre points osseux seulement dans le carpe.

de la patience; il faut que le traitement soit prolongé longtemps pour que l'amélioration devienne évidente; il faut qu'il soit continué indéfiniment que pour la transformation se maintienne; il ne faut pas vouloir aller trop vite et donner de fortes doses sous peine d'accidents, qui, surtout dans le bas âge, peuvent être très graves, parfois brusquement mortels. Mais, si on se conforme aux pres-

criptions que nous allons dire, on a la certitude d'obtenir, sans incidents, une amélioration visible au bout d'un ou deux mois, évidente et équivalant à une guérison au bout de quelques années.

On emploiera soit la glande thyroïde de mouton fraîche, soit la glande desséchée et pulvérisée, soit l'extrait glycériné, qui s'emploie



Fig. 10. — Radiographie de la main d'un infantile myxœdémateux guéri par le traitement thyroïdien (même sujet que fig. 9). — Les épiphyses se sont ossifiées totalement et se sont soudées au corps de l'os correspondant.

en injection sous-cutanée, ou entre dans la composition d'un sirop pour les jeunes enfants, soit le principe actif isolé par Baumann, l'iodothyrine.

La *glande fraîche* se donne hachée, mélangée à un peu de confitures, ou de sucre en poudre, ou dans du lait, ou légèrement revenue dans un peu de beurre. La dose journalière de début doit être de 50 centigrammes au-dessus de cinq ans, de 10 centigrammes au-dessous de

deux ans. On surveillera l'administration de façon à cesser immédiatement si l'enfant maigrissait de façon continue, si le pouls augmentait brusquement de fréquence, s'il y avait de l'insomnie, de l'agitation, des cris prolongés ; mais, à ces doses, ces accidents sont exceptionnels. Même si la médication est bien supportée, il sera bon de la cesser cinq jours par quinzaine. Après la première quinzaine, si l'on note un début d'amélioration, on continuera la même dose, sinon on l'augmentera. On pourra, en l'absence d'amaigrissement, de tachycardie, d'insomnie, atteindre au bout de quelques mois la dose de 2 à 3 grammes pour un enfant de cinq ans.

La glande fraîche est la préparation la plus active ; elle doit être préférée à toute autre quand on peut se la procurer dans de bonnes conditions, c'est-à-dire fraîchement recueillie, et journellement. Ces conditions ne sont pas toujours possibles à remplir ; on aura alors recours à l'une des autres formes médicamenteuses, beaucoup plus stables.

Glande desséchée et pulvérisée. — On la trouve dans les pharmacies sous le nom de *poudre de corps thyroïde*. Elle s'administre incorporée aux aliments, de même façon que la glande fraîche, avec les mêmes intervalles et la même progression, mais à dose dix fois moindre, car la glande sèche répond à dix fois son poids de glande fraîche. Elle a l'inconvénient de provoquer parfois de l'intolérance gastrique.

On prépare avec la poudre de corps thyroïde des comprimés, des tablettes ou des pilules répondant à 25 centigrammes de glande fraîche.

Iodothyrine. — Elle existe dans le commerce sous forme de pastilles dont chacune répond à 25 centigrammes de glande fraîche. Même administration que ci-dessus.

Sirop à l'extrait thyroïdien. — Il sera plus facile à donner aux jeunes enfants. Il faut exiger l'indication du dosage, variable avec les fabricants, et qui permet seule de déterminer rationnellement les doses.

Extrait glycériné injectable. — Il évite les troubles gastriques, mais exige l'injection journalière. La posologie est la même que dans la méthode par ingestion.

Traitement d'entretien. — Une fois la guérison obtenue, le traitement ne doit pas être abandonné, mais la dose sera réduite à une prise par semaine répondant à 1 gramme de glande fraîche. Si cette dose était insuffisante (et le meilleur signe de cette insuffisance est la persistance de la température rectale au-dessous de 37°), on augmenterait la dose d'entretien. Elle varie selon les sujets.

Infantilisme myxœdémateux. Troubles de la croissance d'origine dysthyroïdienne.

Types cliniques. — Bien que l'usage ait fait adopter le terme de myxœdème pour englober sous un vocable commun les types morbides d'origine dysthyroïdienne, il n'en est pas moins vrai que le myxœdème proprement dit, c'est-à-dire l'infiltration du tissu cellulaire par la mucine, est loin d'être le symptôme le plus constant de l'insuffisance thyroïdienne. Il disparaît même ou n'existe qu'à l'état d'ébauche dans la plupart des états dysthyroïdiens qu'il nous reste à étudier. Il y a au contraire un stigmate de dysthyroïdie qui existe toujours plus ou moins marqué quand l'insuffisance thyroïdienne remonte à l'enfance : c'est le retard du développement corporel ; les petits dysthyroïdiens sont toujours plus ou moins des *enfants retardataires.*

Un premier type de dysthyroïdie bénigne de l'enfance est l'enfant simplement retardé en ce sens que, à dix ans, il en paraît sept, qu'à quinze ans il en paraît dix, etc. Arrivés à l'âge adulte, ces sujets conservent une morphologie infantile ; on dit qu'ils sont atteints d'*infantilisme*; ceux qui ont été atteints tardivement et légèrement ont la morphologie de l'adolescent ; ce sont ceux que Lorain, Lasègue et Brouardel ont décrits et auxquels Brissaud a donné le nom d'infantiles type Lorain ; ceux qui ont été retardés de meilleure heure et plus gravement conservent la morphologie de l'enfant ; Brissaud a indiqué en quoi ils se différencient des précédents ; ce sont les infantiles type Brissaud. L'épreuve thérapeutique et les constatations anatomo-cliniques montrent que les uns comme les autres sont des dysthyroïdiens ne différant que par une question de degré. Dans l'enfance, ces deux types se confondent du reste.

Il est inutile de décrire longuement ces sujets. Ils ne diffèrent en quoi que ce soit des enfants qui ont quelques années de moins. Le retard est simple et total. Retard total, parce que le développement est uniformément retardé dans tous ses modes, le développement physique aussi bien que le développement de l'intelligence, le développement organique aussi bien que le développement fonctionnel. Retard simple, parce qu'aucune déviation, aucun trouble particulier de développement, aucune anomalie de conformation ne viennent s'y ajouter. Le sujet est conformé comme un enfant plus jeune, mais comme un enfant bien conformé ; il n'a que l'intelligence d'un enfant plus jeune, mais d'un enfant intelligent.

Il n'en est pas toujours ainsi ; chez certains dysthyroïdiens, il y a une dissociation, et le retard de développement peut porter plus

spécialement sur certains organes ou sur certaines fonctions : ainsi, chez certains sujets, le retard de développement porte uniquement sur le physique sans retard de l'intelligence; chez d'autres, la croissance en hauteur se fait normalement; la taille peut même dépasser la normale, mais il y a retard dans la dentition, dans les fonctions physiologiques, marche, langage et, ultérieurement, développement sexuel et facultés génitales; chez d'autres, on observe des malformations diverses, ou des déviations pathologiques; état ichtyosiforme de la peau, alopécie, sclérodermie, rétractions fibreuses péri-articulaires, rhumatisme chronique, obésité, glycosurie, microsphygmie, adénoïdisme, lymphatisme, alourdissement corporel et intellectuel. La coexistence de quelques-unes de ces tares et leur combinaison selon des modes divers, rendent presque indéfinie la multiplicité des types variés d'états dysthyroïdiens qui peuvent s'observer chez les enfants. On comprendrait mal qu'un même substratum, l'insuffisance thyroïdienne, puisse conduire à des états si variés, si on ne savait que la lésion thyroïdienne est le plus souvent accompagnée de troubles des autres glandes à sécrétion interne, en particulier de l'hypophyse, mais aussi du thymus, du foie, du pancréas, des glandes salivaires, des glandes génitales, soit que ces glandes aient été atteintes par le même processus infectieux ou toxique qui a frappé le corps thyroïde, soit qu'au contraire, restées indemnes, elles aient réagi par un hyperfonctionnement compensateur. Dans le premier cas, l'insuffisance thyroïdienne n'est plus que partie d'un ensemble plus complexe : insuffisance pluriglandulaire [Rénon, Claude]; dans



Fig. 11. — Infantilisme dysthyroïdien, dix-sept ans et demi ; taille, 1m,45 ; poids, 39 kilos. Retard psychique parallèle au retard physique. Plusieurs années de traitement thyroïdien ont permis à ce sujet de rattraper son retard. A vingt et un ans, il a pu faire son service militaire. Il est actuellement contrôleur au Métropolitain, marié et père d'un bel enfant.

le second cas, les signes en sont masqués ou compliqués par l'adjonction de symptômes de tout autre ordre et parfois même contradictoires, comme le gigantisme ou la glycosurie.

Parmi les plus fréquents de ces types variés d'enfants dysthyroïdiens, il faut décrire :

1° *Enfants retardés physiquement, uniformément dans tout leur organisme, mais sans adjonction de retard intellectuel.* — J'ai eu occasion de soigner un enfant de quatorze ans et demi qui avait $1^{m},25$ de taille et $19^{kg},5$ de poids et réalisait la morphologie d'un enfant de neuf à dix ans. Il suivait pourtant avec honneur les classes des enfants de son âge. J'ai vu un autre sujet, dont l'accroissement avait été, il est vrai, plus tardivement et plus incomplètement retardé, et qui pesait à treize ans 27 kilogrammes au lieu de 35 et mesurait $1^{m},35$ au lieu de $1^{m},48$, suivre cependant suffisamment ses études pour pouvoir passer avec succès, à dix-huit ans, le concours pour Polytechnique, ayant, il est vrai, été aidé par un traitement thyroïdien qui lui avait fait en partie regagner ses retards de taille et de poids.



Fig. 12. — Infantilisme dysthyroïdien ; sujet de vingt et un ans, tuberculeux, ongles hippocratiques; aspect physique, proportions corporelles et intelligence d'un enfant de huit à dix ans (taille, $1^{m},15$).

2° *Sujets retardés psychiquement, sans qu'aucune tare physique n'apparaisse.* — Il s'agit surtout d'une faiblesse intellectuelle évidente, plus souvent d'un simple affaiblissement du caractère et de la volonté, n'empêchant pas parfois la mémoire d'être parfaite et certaines facultés spéciales, en particulier le sens mathématique, d'être parfois bien développés, ou même anormalement développés. Certains calculateurs prodiges appartiennent à cette catégorie ; dans mon livre sur les enfants retardataires (1), j'ai raconté l'histoire de jeunes sujets notoirement anormaux, cependant reçus au concours dans nos grandes écoles de l'État et arrivant

(1) Apert, Les enfants retardataires (*Actualités médicales*).

à de belles situations dans certaines carrières. Toulouse cite le cas d'un sujet occupant dans la magistrature une situation honorable, mais dont l'insuffisance éclate dans la vie privée. « Ce magistrat est, hors de ses fonctions, un petit enfant de dix ans (1). »

Le retard psychique de tels sujets s'accuse dès la seconde enfance. Ils forment une partie importante des arriérés scolaires et des écoliers anormaux étudiés par Cruchet (2), Binet (3), Paul-Boncour (4).

Ce type clinique relève-t-il de l'hypothyroïdie? Il semble *a priori* qu'il n'y ait rien de commun entre les deux états, et je crois que, dans bien des cas, il s'agit en effet d'une constitution cérébrale, primitivement défectueuse du fait de tares, où l'hypothyroïdisme n'a rien à voir. Ce qui permet de soutenir une autre opinion au moins pour quelques-uns de ces sujets, c'est qu'on note parfois chez eux de petits symptômes d'hypothyroïdisme au sens d'Hertoghe, et qu'ils appartiennent souvent à des familles où l'hypothyroïdisme se manifeste chez d'autres membres de la famille, sous ses formes classiques. Il est toutefois à penser que le traitement thyroïdien ne modifierait guère ces états.

3° *Retardés obèses.* — Ils seront mieux étudiés au chapitre *Obésité*. Disons seulement ici que le retard porte surtout chez eux sur le développement génital et le développement intellectuel. La taille est souvent normale et parfois même supérieure à celle des sujets du même âge (Voy. fig. 67 et 69 au chapitre *Obésité*). On trouve souvent chez ces sujets une certaine inversion sexuelle dans la conformation générale du corps [retardés avec féminisme, s'il s'agit de garçons (fig. 67) ; retardées avec virilisme, s'il s'agit de filles (fig. 69)].

4° *Retardés avec gigantisme.* — Dans ces cas, la taille en hauteur est supérieure à la normale, ce qui n'empêche pas le retard du développement d'exister à d'autres points de vue, en particulier en ce qui concerne le développement génital et corporel. Chez ces sujets, les symptômes dystrophiques hypophysaires prennent le pas sur les symptômes d'insuffisance thyroïdienne. Néanmoins on a constaté, dans plusieurs observations de gigantisme, outre l'insuffisance de développement des caractères sexuels secondaires (volume de la verge ou des seins, poils, voix, etc,), un certain empâtement de la peau et des signes d'hypothyroïdisme au sens d'Hertoghe. En outre, le corps thyroïde est le plus souvent lésé aux autopsies. Au contraire, à l'autopsie des géants qui sont suffisamment bien développés au point de vue sexuel, le corps thyroïde est hypertrophié (observations de Launois et Roy : poids de la thyroïde, 250 grammes ; de Wilkins,

(1) Toulouse, Les conflits intersexuels et sociaux, 1904, p. 255.
(2) Cruchet, Les arriérés scolaires.
(3) Binet, *Année psychologique, passim*, 1905 à 1910.
(4) Paul-Boncour, *L'Éducation moderne*, année 1906 et suiv.

112 grammes; d'Henrot, « quatre ou cinq fois le volume normal », etc.). Il paraît donc bien certain que l'infantilisme est, chez les géants comme chez les autres sujets, en rapport avec l'insuffisance thyroïdienne.

Diagnostic. — Pour remonter à la cause d'un arrêt ou d'un retard de développement, de façon à y opposer un traitement approprié, il importe d'examiner complètement le sujet et de scruter avec soin ses antécédents personnels et familiaux.

L'examen du sujet doit porter sur la morphologie extérieure ; on examinera autant que possible le sujet complètement nu et debout. On notera si le retard est uniforme et général, si le sujet réalise la morphologie d'un sujet normal mais moins âgé, ou si le retard est partiel ou inégal. On se rendra compte de l'état des viscères. Une affection organique viscérale peut être la cause du retard de développement : on note presque toujours un retard plus ou moins marqué dans les affections congénitales du cœur, ainsi que dans les affections cardiaques acquises dans le jeune âge (fig. 12 et 13). Les affections hépatiques chroniques, pulmonaires chroniques, les troubles gastro-intestinaux à répétition, l'entéro-colite, les suppurations prolongées et en général toutes les maladies de longue durée survenues dans l'enfance retentissent sur la croissance. La tuberculose, quel que soit son siège, l'hérédo-syphilis quelles qu'en soient les manifestations, peuvent entraîner des retards de croissance. De même le paludisme et les intoxications chroniques, en particulier l'alcoolisme infantile.



Fig. 13. — Infantilisme. Fille de 14 ans ; taille 1m,10. Prémolaires de lait encore en place (Échelle 1/20).

Mais les sujets ayant ainsi souffert dans leur jeune âge sont plutôt chétifs que véritablement retardés. Ils sont petits, faibles, mal pourvus au point de vue des attributs sexuels, pâles, débiles ; leur morphologie est celle d'un adulte mal développé, mais non celle d'un enfant ou d'un adolescent. Ce *chétivisme* (Bauer) doit être distingué de l'infantilisme. Tandis que l'insuffisance thyroïdienne est constamment à l'origine de l'infantilisme, le corps thyroïde n'est en cause dans le chétivisme qu'au même titre que les autres parenchymes ; il a souffert, mais en même temps que les autres viscères. Quoi qu'il en soit, il importera donc d'ausculter attentivement le cœur et les poumons du

sujet, de palper le ventre et de déterminer le volume et l'état du foie et de la rate, de rechercher les cicatrices cutanées et les stigmates divers (ganglions, pigmentations, lésions osseuses), qui peuvent témoigner d'atteintes morbides anciennes ou actuelles; surtout il ne faudra pas manquer de rechercher, par les procédés en notre pouvoir, l'état fonctionnel des diverses glandes à sécrétion interne, qui est le plus souvent troublé dans un sens ou dans l'autre, soit qu'elles aient été atteintes par les mêmes facteurs morbides qui ont

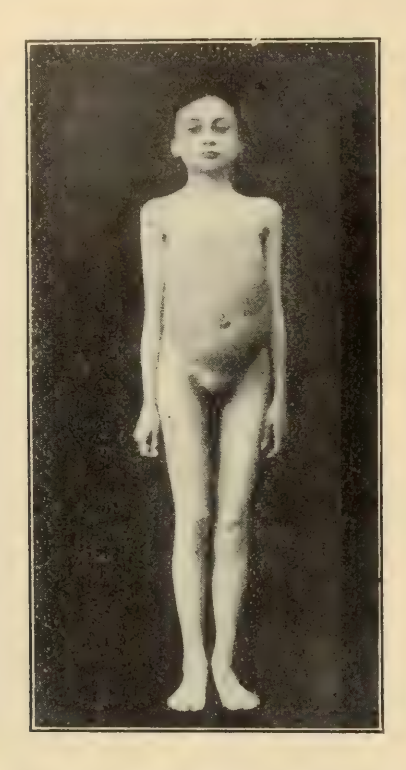




Fig. 14 et 15. — Retard de développement à la suite d'une insuffisance mitrale rhumatismale avec gros foie cardiaque (la matité hépatique est ombrée sur les figures). Taille, $1^{m},33$; poids. $28^{kg},200$ (Echelle 1/20).

lésé le corps thyroïde, soit qu'au contraire elles aient réagi contre l'insuffisance thyroïdienne et présentent des troubles d'hypertrophie compensatrice. La pituitaire, les surrénales, le foie, les glandes salivaires, le pancréas, les mamelles, et peut-être encore d'autres organes glandulaires sont susceptibles d'entrer en jeu dans ce complexus morbide. De là la complexité des types cliniques. J'ai publié l'observation d'un myxœdémateux de ce genre, cryptorchide, et dont la croissance était très retardée; il présentait un développement considérable des parotides et des mamelles et une glycosurie témoignant d'une atteinte du pancréas (1). Plus récemment, un grand nombre de cas de ce genre, très variables dans leur symptomatologie cli-

(1) Apert, Myxœdème fruste, croissance tardive, diabète (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1904).

nique, ont été publiés sous le nom d'insuffisance polyglandulaire ou de syndrome pluriglandulaire (Claude, Rénon).

Traitement. — Quand le retour du développement paraît nettement et directement imputable à un trouble thyroïdien, il faut employer la médication thyroïdienne, en suivant les préceptes indiqués plus haut à propos de l'idiotie myxœdémateuse; mais l'application du traitement sera beaucoup plus réservée quant aux doses et à la durée; il faudra surveiller plus attentivement encore les réactions au traitement et tenir compte des concomitances de troubles d'autres glandes vasculaires sanguines; en général, quand l'arrêt de développement est uniformément réparti sur les différentes parties et les différentes fonctions du corps, la médication thyroïdienne est franchement indiquée, bien supportée, et donne d'excellents résultats sans qu'il soit besoin de traitement adjuvant. On voit la croissance reprendre et le sujet se rapprocher progressivement de la morphologie normale.

Au contraire, quand l'arrêt de développement est inégalement réparti, quand le myxœdème fruste s'associe à des symptômes d'insuffisance d'autres glandes ou de réaction compensatrice de ces dernières, l'administration de la médication thyroïdienne demande beaucoup de prudence et beaucoup plus de doigté. Selon les cas très variables, selon que les symptômes indiqueront la participation au syndrome clinique de l'insuffisance ou au contraire du fonctionnement exagéré de telle ou telle glande, on associera les diverses opothérapies; pituitaire, testicule, ovaire, corps jaune, pancréas, capsule surrénale, pourront être donnés concurremment avec le corps thyroïde en surveillant la pression sanguine, le pouls, le fonctionnement des vaso-moteurs (ligne blanche, dermographisme) et en tenant compte des indications spéciales à chaque substance opothérapique.

MALADIES DES OS

L'enfance étant la période d'accroissement du système osseux, il ne faut pas s'étonner que les maladies des os acquièrent dans cet âge une importance inconnue ultérieurement. Le *rachitisme* est spécial à l'enfance ; il occupera la plus grande part de cette étude. La *tuberculose des os*, quoique pouvant survenir chez l'adulte, est aussi, dans le plus grand nombre des cas, une affection de l'enfance ; toutefois son traitement général ne différant pas de celui des tuberculoses viscérales, et son traitement local relevant uniquement de la chirurgie, son étude sera mieux placée dans les fascicules chirurgicaux de ce traité ; de même pour les *ostéites* et les *ostéomyélites*, affections également beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. La *syphilis des os* fera au contraire partie de notre étude, ainsi que le *scorbut infantile*, qui se manifeste surtout par une symptomatologie osseuse et a été longtemps pour cette raison confondu avec le rachitisme. Enfin nous étudierons toutes les affections osseuses généralisées d'origine congénitale, qu'on peut grouper sous le nom de *dysostoses d'origine congénitale* : *achondroplasie*, *dolichosténomélie*, *dysostose cléido-cranienne*, *dysplasie périostale*, *ostéopsathyrose*, *exostoses ostéogéniques*, maladies qui ont souvent les caractères des affections familiales.

RACHITISME.

Le mot de *rachitisme* et la première mention de la maladie qu'il désigne sont dus à Glisson, qui, dans son travail de 1650, a parfaitement décrit les déformations osseuses multiples de cette maladie. Toutefois, pendant plus de deux siècles, une série d'affections, telles que le *scorbut infantile*, l'*achondroplasie*, la *dysplasie périostale*, les *malformations plastiques*, de nombreuses *malformations partielles* du crâne, du thorax et des membres ont été confondues avec le rachitisme, ou en étaient à peine distinguées sous les noms de *rachitisme hémorragique*, *rachitisme fœtal* ou *congénital*, *rachitisme tardif*. Au chapitre diagnostic, nous verrons en quoi elles se séparent du rachitisme vrai.

Ces discriminations faites, il reste une maladie très caractérisée à la fois cliniquement par des déformations caractéristiques, histologiquement par des lésions spéciales, étiologiquement par des circonstances d'apparition particulières.

Description clinique. — A la période d'état du rachitisme, et pour peu que la maladie soit suffisamment accentuée, l'enfant qui en est

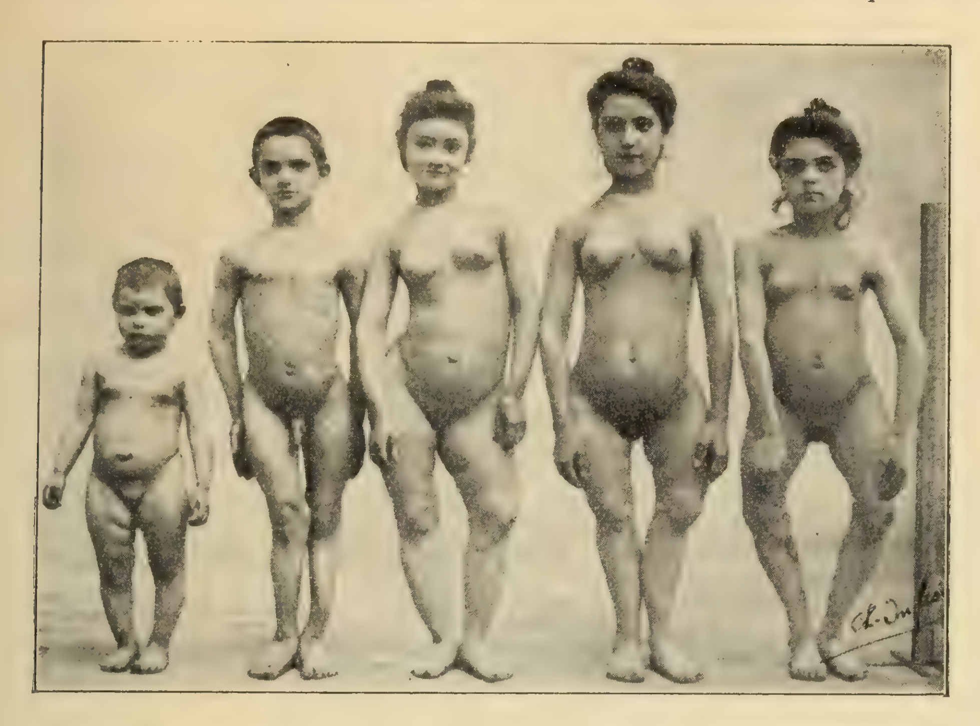




Fig. 16 et 17. — Rachitisme très accentué avec déviations multiples des os des membres et de la colonne vertébrale chez cinq frères et sœurs (Coll. du laboratoire photographique de la Salpêtrière).

atteint présente un aspect particulier (fig. 16 et 17). Il a un *crâne* volumineux, élargi, arrondi; les bosses frontales sont saillantes; il en est de même des bosses pariétales; il existe au contraire des dépressions au niveau des sutures et surtout à leur confluent; la

dépression de la suture sagittale entre les bosses pariétales est parfois assez accentuée pour justifier le nom de *crâne natiforme*, c'est-à-dire crâne en forme de fesses; cette déformation du crâne est caractéristique du rachitisme et non, comme on l'écrit souvent, de la syphilis héréditaire; cette dernière opinion ne s'explique que par la confusion qui était faite, au temps de Parrot, entre le rachitisme et la syphilis héréditaire. Souvent les veines du front et des tempes sont anormalement dilatées (1).

A cause de l'élargissement du crâne, la *face* paraît petite. Le maxillaire supérieur est souvent rétréci en largeur; la voûte palatine est en ogive; les arcades dentaires sont déformées; au lieu de suivre une courbe régulièrement arrondie, elles tendent à former une courbe aplatie sur la partie médiane, accentuée au contraire au niveau des canines, en sorte que le trajet de l'arcade décrit plutôt les trois côtés d'un carré à angles arrondis qu'un segment régulier de cercle. Les dents sont souvent retardées dans leur apparition; l'ordre d'apparition est très irrégulier; on voit les prémolaires sortir avant les incisives latérales; la symétrie bilatérale est très altérée. Les dents sont souvent petites (*microdontisme*), spécialement les incisives latérales; elles s'effritent facilement.

Le *tronc* est ramassé sur lui-même du fait de l'incurvation de la colonne vertébrale, dont l'ensemble forme une courbure unique à concavité antérieure (*cyphose rachitique*). Le sommet de la courbure est au niveau des dernières dorsales et des premières lombaires. Le thorax est profondément déformé (fig. 18). Il est aplati latéralement au niveau des six ou huit premières côtes, tandis que le sternum et les cartilages costaux sont projetés en avant (*thorax de poulet*). Au niveau de la jonction de chaque côte avec les cartilages costaux correspondants existe une tuméfaction de l'extrémité antérieure de la côte, le plus souvent visible à distance, en tout cas sensible au toucher. La série linéaire de ces tuméfactions à la partie latérale du thorax de chaque côté forme ce qu'on appelle le *chapelet costal* des rachitiques. Les fausses côtes sont souvent très évasées du fait de la tuméfaction du ventre; celle-ci est en général considérable; toutefois il n'y a pas parallélisme entre le volume du ventre et l'intensité des déformations osseuses. C'est que la tuméfaction du ventre, bien que coïncidant presque constamment avec le rachitisme, est une manifestation de dyspepsie chronique et non une lésion rachitique à proprement parler. La percussion donne un son tympanique; le gros ventre est tendu, résistant, tant que l'enfant est en puissance de dyspepsie; il devient flasque et mou, mais reste gros, quand, à la suite de soins, la dyspepsie s'est améliorée.

Les *membres* sont profondément déformés par le rachitisme. Les

(1) Aubertin, Varices du crâne dans le rachitisme (*Rev. mens. des mal. de l'enfance*, 1903).

extrémités articulaires des os sont tuméfiées, élargies (*nouures*); les diaphyses sont plus ou moins incurvées. Cette incurvation est surtout marquée aux membres inférieurs quand l'enfant a commencé à marcher; les fémurs s'incurvent surtout en convexité antérieure et externe; les tibias en convexité interne; il s'y joint ou non un certain degré de *genu valgum*.

L'*état général* est le plus souvent altéré; l'enfant a l'aspect souffre-



Fig. 18. — Rachitisme. Tête volumineuse. Déformation thoracique; déformation des os des avant-bras.

teux; il est pâle, il est facilement couvert de sueurs; il est constipé; il est sujet à des rhumes et à des bronchites particulièrement tenaces.

Évolution. — Nous venons de décrire l'enfant rachitique tel qu'il se présente dans les formes bien marquées et à la période d'état. Nous allons maintenant suivre l'évolution du mal, depuis les premiers symptômes tels qu'on les rencontre parfois de très bonne heure, si on les recherche avec soin, jusqu'aux stigmates osseux rachi-

tiques persistant définitivement chez le grand enfant et l'adulte.

Première et seconde enfance. — Le rachitisme débute tout à fait exceptionnellement avant trois mois. La très grande majorité des faits autrefois décrits sous le nom de *rachitisme congénital* concernent des dysostoses non rachitiques. Quant au rachitisme vrai, il est tout à fait exceptionnel non seulement chez le nouveau-né, mais même chez l'enfant des premiers mois; on ne peut toutefois nier son existence depuis le cas publié par MM. Marfan et Rudeaux (1). Cette grande rareté n'est toutefois réelle qu'au point de vue clinique; des lésions histologiques des extrémités osseuses, témoignant d'un début de rachitisme, ne seraient pas rares, d'après Durante, chez les nouveau-nés, les mort-nés et même les prématurés; mais ces faits, du reste contestés (Wieland) (2), n'ont qu'un intérêt doctrinal.

Chez les enfants souffrant depuis leur naissance de diarrhée, d'érythèmes, d'abcès sous-cutanés, de dyspepsie chronique, on observe le *premier début de rachitisme* vers l'âge de trois mois, sous forme de *craniotabes*, manifestation qui ne se rencontre plus chez l'enfant plus âgé. Pour constater le craniotabes, le médecin prend entre ses deux mains la tête de l'enfant, de telle façon que les pulpes des doigts puissent explorer la région de la suture lambdoïde; c'est dans les parties de l'écaille de l'occipital et de l'écaille du temporal voisines de cette suture que l'on constate le craniotabes. Il consiste en un amincissement de ces parties osseuses, tel qu'en appuyant à ce niveau avec la pulpe du doigt on les déprime comme on ferait d'une feuille de parchemin en produisant parfois un bruit caractéristique. Il est beaucoup plus exceptionnel de rencontrer le craniotabes en d'autres régions.

Les amincissements locaux du crâne, d'où résulte le craniotabes, persistent longtemps; toutefois ce n'est guère que dans la première année de la vie que le craniotabes est cliniquement décelable. Dès l'âge de huit à dix mois, il s'adjoint à l'amincissement de la périphérie des os de la voûte du crâne une prolifération de leur portion centrale, perceptible surtout au niveau des bosses frontales et pariétales.

C'est également vers le même âge, huit à dix mois, que les *épiphyses* radiales inférieures commencent à se tuméfier (fig. 18). Les autres épiphyses sont moins constamment et plus tardivement atteintes. Le *chapelet costal* débute vers la même époque. La déformation thoracique également; elle est plus prononcée toutes les fois qu'il y a une cause de difficulté respiratoire, et elle augmente elle-même cette difficulté, ce qui crée un cercle vicieux. La *dentition* est retardée; la première dent n'apparaît parfois qu'à dix, douze, vingt, vingt-huit mois; l'ordre d'éruption est très irrégulier. L'occlusion de la fontanelle est

(1) Marfan, Le rachitisme congénital (*Semaine méd.*, 30 oct. 1906).
(2) Wieland, Recherches anatomiques sur le rachitisme prétendu congénital (*Jahrbuch für Kinderheilk.*, nov. 1909, Bd. XX, p. 539).

souvent retardée jusqu'à quatorze, seize, vingt mois. La *marche* est tardive, vingt, vingt-quatre, trente mois et plus. Quand l'enfant commence à se dresser sur ses jambes, l'incurvation des fémurs et des tibias s'accentue (fig. 19 et 20). En somme, les déformations rachitiques sont peu marquées dans le premier semestre de la vie; elles sont nettes au crâne, au thorax et aux épiphyses tibiales, aux environs d'un an; elles s'accentuent dans la seconde année, surtout aux membres inférieurs. A partir de trois ou quatre ans, la progression des déformations s'arrête. Quand elles ne sont pas trop prononcées, il y a même une régression, et souvent il ne persiste que des





Fig. 19 et 20. — Rachitisme. Déformations très marquées des membres inférieurs (Moussous).

déformations très localisées; mais, quand elles restent encore très visibles à six ou sept ans, elles persistent presque toujours à l'âge adulte.

Grande enfance. — Chez l'adulte et le grand enfant, les *stigmates les plus persistants du rachitisme* sont les suivants :

La *brachycéphalie* (tête carrée), avec parfois une certaine persistance de la saillie des bosses frontales et pariétales ;

La *déformation ogivale de la voûte palatine*, avec rétrécissement de la face, amincissement du nez, saillie des dents incisives supérieures médianes de seconde dentition (*prognathisme dentaire supérieur*), chevauchement de ces dents en avant des incisives latérales, saillie des canines, direction en dedans de l'axe des prémolaires et des molaires. Des lésions analogues se voient sur la mâchoire inférieure. De là un facies spécial, bouche entr'ouverte, incisives médianes en saillie, face rétrécie, rétrécissement des fosses nasales facilement obstruées par les productions adénoïdes;



Fig. 21. — Incurvation rachitique des os de la jambe (Coll. Lannelongue).

Les *déformations thoraciques*. Celles qui survivent au rachitisme de la première enfance sont : 1° la saillie du sternum, lequel est parfois obliquement orienté comme s'il avait tourné sur son axe ; 2° l'évasement costal avec dépression en angle dièdre au niveau de la région sous-mammaire. Cette dépression en coup de hache est très différente des déformations en carène et en entonnoir qui, la plupart du temps, n'ont rien à voir avec le rachitisme ;

La *cyphose rachitique*. Elle est à grande courbure, dont le sommet est à la région dorsale inférieure. Il s'y joint quelquefois un degré plus ou moins marqué de scoliose.

Les *déformations rachitiques des membres*. Ces deux dernières déformations ne persistent chez l'adulte que lorsqu'elles sont très marquées. Aux membres, les déformations les plus communes sont les suivantes :

Au fémur, l'angle du col est diminué, la torsion naturelle du col augmente, la moitié inférieure devient arquée en avant ou en dehors. A la jambe, la déformation n'occupe jamais la partie supérieure du tibia, mais son milieu et sa partie inférieure (1) ; la plus commune est la courbure en dedans ; l'os est aplati d'avant en arrière et le bord

(1) Marfan, Le rachitisme dans ses rapports avec la déformation ogivale de la voûte palatine et l'hypertrophie chronique du tissu lymphoïde du pharynx (*Semaine méd.*, 18 sept. 1907).

antérieur plus ou moins affaissé (tibia en yatagan, Broca) ; quand la courbure est dans le sens antéro-postérieur, le tibia est au contraire aplati latéralement; la crête tibiale est tranchante. Le péroné suit le mouvement du tibia (fig. 21).

A l'humérus, la courbure se produit au-dessous de la partie moyenne, la convexité regardant en avant, en avant et en dehors. A l'avant-bras, l'inflexion atteint les deux os ou un seul, occupe la partie moyenne, se produit d'arrière en avant et s'accompagne d'un certain degré de torsion. Beaucoup de lésions du squelette observées chez l'adulte ne sont pas le reliquat du rachitisme de la première enfance, mais de lésions survenues dans la seconde enfance ou même l'adolescence : tels la scoliose, certains cas de *genu valgum*, de *coxa vara*, de déviation du col du fémur (Voy. *Rachitisme tardif*).

Les *déformations du bassin*, importantes chez la femme au point de vue obstétrical, sont partie la conséquence directe du rachitisme, partie la conséquence secondaire des malformations des membres inférieurs.

Enfin certains stigmates persistants dans la seconde enfance et l'âge adulte sont moins la conséquence du rachitisme lui-même que des troubles qui lui sont habituellement associés. Ainsi le *ventre à triple saillie* de Malgaigne, prédisposant aux hernies, n'est pas une malformation congénitale, comme le croyait Malgaigne et n'est pas non plus le résultat du rachitisme : c'est le reliquat du gros ventre de dyspepsie chronique qui accompagne habituellement le rachitisme.

Rachitisme tardif. — Il importe de bien définir ce qu'il faut entendre sous ce nom. Il est évident qu'il ne faut pas décrire sous ce nom la persistance chez le grand enfant ou l'adulte des déformations rachitiques constituées pendant l'enfance ; ce sont là simplement des séquelles d'un processus éteint. Il ne faut pas non plus décrire sous le nom de rachitisme tardif la prolongation anormale au delà de cinq à six ans d'une évolution rachitique dont le début remonte à la première enfance : ces faits sont décrits sous le nom de *rachitisme prolongé* ; un retour offensif du rachitisme à un âge où il est habituellement éteint, mais succédant à un rachitisme grave de l'enfant, n'est pas non plus du rachitisme tardif, mais du *rachitisme réveillé*. Les faits qui, depuis Ollier, sont décrits sous le nom de rachitisme tardif sont de toute autre nature. Depuis Ollier, on a groupé sous ce nom les déformations osseuses, connues de tout temps, qui sont susceptibles de survenir chez les sujets malingres, anémiques, affaiblis, et plus rarement chez des sujets de bonne apparence, au moment de la poussée de croissance qui précède et accompagne la puberté. Le plus souvent il s'agit d'une déformation localisée à un seul segment osseux ; plus rarement plusieurs os sont atteints simultanément ; il est tout à fait exceptionnel que les déformations soient généralisées, comme dans le rachitisme des jeunes enfants ;

même quand elles sont multiples, elles diffèrent par leur forme et leur répartition de ce qui se passe dans cette dernière maladie.

D'après Ollier, le *genu valgum* des adolescents, la scoliose dite essentielle des adolescents, le pied plat des adolescents, la *coxa vara*, le *radius curvus* (maladie de Madelung) devraient, dans la plupart des cas, être attribués à un processus analogue au processus rachitique, n'en différant que par l'âge des sujets et la localisation très limitée des altérations osseuses. Les examens histologiques d'Estor ont vérifié l'existence d'un processus rappelant, sous forme atténuée, le processus rachitique. Toutefois l'étiologie serait toute différente. Estor pense qu'un certain nombre de malformations attribuées au rachitisme tardif ne sont que l'exagération d'une disposition normale; il s'agit toujours de déviations juxta-articulaires, qui, ébauchées par une disposition vicieuse congénitale, s'accentuent au moment de la puberté, quand ces articulations, maintenues par des ligaments trop grêles, sont surmenées par un travail trop intensif. Il va sans dire que toute cause d'affaiblissement local contribue à favoriser la déviation. Pour Frœlich et Weiss, un certain nombre de cas de *genu valgum* de l'adolescent seraient dus à des ostéomyélites larvées apyrétiques; au cours d'ostéotomies, ils ont pu déceler dans l'os la présence du staphylocoque blanc. Poncet, au contraire, pense qu'il s'agit le plus souvent de tuberculose osseuse inflammatoire atténuée. Ausset admet pour certains cas une relation avec la dysthyroïdie.

Quoi qu'il en soit, le rachitisme tardif doit certainement, au point de vue descriptif et au point de vue du diagnostic et du traitement, être étudié à part. Les pages qui vont suivre s'appliqueront seulement au rachitisme de l'enfance (1).

Anatomie pathologique. — **Au point de vue macroscopique**, l'os rachitique est différent selon le stade d'évolution de la maladie.

Au début, l'os est fortement vasculaire; le périoste est parcouru d'arborisations vasculaires rougeâtres; il se détache plus difficilement que celui de l'os sain; la surface sous-jacente est plus inégale, plus raboteuse et parsemée d'un pointillé hémorragique à éléments plus volumineux. L'os lui-même est moins dur; le tissu compact se rapproche davantage de l'état spongieux; les parties normalement spongieuses présentent des aréoles plus vastes que d'ha-

(1) Sous e nom de *rachitisme tardif et chondromes multiples,* Boinet et Sthéphan ont publié une observation curieuse de coexistence : 1° de très nombreux hyperchondromes à structure histologique très particulière et très complexe, siégeant au niveau des extrémités articulaires des os, avec prédominance aux mains; 2° de fractures multiples dues à de légers traumatismes; 3° de déformations osseuses semblables à celles du rachitisme tardif. Poncet a publié un cas presque identique. Il nous semble qu'il s'agit là d'une entité morbide spéciale, à séparer complètement du rachitisme tardif (Boinet et Sthéphan, *Arch. gén. de méd.*, 1903, I, p. 449).

bitude, emplies d'une moelle plus foncée et plus gélatineuse. La même gelée rougeâtre emplit le canal médullaire central.

A un état plus avancé, l'os est ramolli et déformé ; les épiphyses sont tuméfiées, molles, creusées de larges aréoles pleines de gelée rougeâtre ; la diaphyse est elle-même ramollie, déformée ; le canal médullaire central est irrégulier, à parois parcourues par des travées osseuses saillantes, séparées par des anfractuosités profondes, pénétrant profondément dans l'os ; sous le périoste, existe du tissu spongieux rougeâtre de nouvelle formation, qui, dans les cas extrêmes, peut faire presque totalement disparaître le tissu compact. Sur les os plats, il se forme de même une couche de tissu spongieux sous-périosté recouvrant ou remplaçant la couche périphérique de tissu compact ; sur les os plats du crâne, c'est au centre de l'os que se localise cette formation ; l'os est comme surmonté d'une lentille de tissu aréolaire dont la présence, au niveau du centre des pariétaux et du centre des écailles frontales, explique le crâne à quatre bosses, binatiforme, des rachitiques entre un et trois ans. A cette période, l'analyse chimique montre un déficit considérable de substances minérales dans la composition de l'os.

Finalement, à partir de trois, quatre, cinq ans, le périoste reprend sa formation normale, et de l'os compact se forme de nouveau ; en outre, les parties non résorbées de l'os aréolaire se solidifient par formation interstitielle de nouveaux systèmes de lamelles osseuses. L'os se solidifie donc et parfois même devient plus épais et plus dur qu'à l'état normal. Mais, si l'altération a été profonde, il subsiste des déformations de l'os, des irrégularités de texture, une conformation en sablier du canal médullaire avec travées extérieures persistantes. Sur une coupe d'os long incurvé par le rachitisme, la couche osseuse de tissu compact est plus épaisse sous la diaphyse à la concavité de la courbure et plus mince au contraire à la convexité.

Examen histologique. — Sans décrire complètement les particularités histologiques du rachitisme, disons que l'ossification de l'os périostique et l'ossification enchondrale au niveau du cartilage de conjugaison sont profondément troublées ; le dépôt de lamelles osseuses sous le périoste est irrégulier ; le cartilage interdiaphyso-épiphysaire est élargi ; les travées en processus de rivulation sont moins régulières, plus larges, et laissent subsister dans les parties ossifiées des îlots de cartilage qui se calcifient parfois sans s'ossifier ; la moelle osseuse est en état de suractivité ; il y a multiplication et modification des myélocytes neutrophiles avec augmentation des myélocytes éosinophiles et des globules rouges à noyau ; la moelle est en outre plus vascularisée qu'à l'état normal. Cette vascularisation et cette intumescence du tissu médullaire expliquent le trouble de la fonction des ostéoblastes ; ceux-ci n'élaborent plus d'os nouveau, alors que le processus normal de résorption continue et raréfie le tissu osseux (Marfan, Baudoin et Feuillée).

Ultérieurement, les cellules médullaires sont remplacées peu à peu par du tissu fibroïde et n'existent presque plus.

Ces constatations expliquent la localisation du rachitisme dans les zones d'accroissement des os, aux points où la moelle est le plus active.

Étiologie et pathogénie. — La question de l'étiologie et de la pathogénie du rachitisme est très simple ou très difficile, selon la façon dont on l'envisage. Elle est très simple si l'on se borne aux

grandes lignes de la question, et peu de pédiatres contesteront que les enfants hygiéniquement élevés au sein sont presque tous et presque totalement indemnes de rachitisme, et, inversement, que les formes les plus graves se voient avec la plus grande fréquence chez les enfants élevés au biberon, confinés au fond de berceaux profonds, dans des coins de chambres humides et obscures, ayant souffert ou souffrant de dyspepsie, d'affections cutanées, de bronchites prolongées et souvent, en outre, nés de parents tarés, syphilitiques, alcooliques, tuberculeux. Mais, si l'on veut creuser la question plus à fond, déterminer, parmi les facteurs d'une mauvaise hygiène, les plus nuisibles, déterminer leur part d'influence et chercher leur mode d'action, la question est beaucoup plus ardue, et nous voyons les meilleurs esprits et les pédiatres les plus expérimentés différer du tout au tout dans leurs appréciations.

La simple évaluation de la fréquence du rachitisme dans un groupe donné de population révèle des contradictions étonnantes ; des médecins de valeur également éminente, exerçant dans le même milieu, observant à la même consultation du même hôpital, donnent des estimations variant du simple au décuple pour la proportion du nombre de rachitiques qui viennent à leur observation. Dans la statistique du rachitisme, certains ne tiennent compte que des stigmates qui ne peuvent relever que de cette maladie, c'est-à-dire le chapelet costal, les tuméfactions épiphysaires et les incurvations des membres : c'est là, il me semble, la vraie façon de faire, et il ne faut tenir compte que dans les cas où elles sont associées aux précédentes de la petitesse de l'enfant, du volume relatif de la tête, de la persistance tardive des fontanelles, du retard de la dentition et de la marche, tares qui peuvent se voir en dehors du rachitisme quand l'enfant a souffert d'une façon quelconque ; de même pour l'évasement du thorax au niveau des fausses côtes, qui se voit toutes les fois que le ventre devient volumineux et qui, bien que généralement associé au rachitisme, relève en réalité de la dyspepsie chronique qui l'accompagne. En outre, dans l'appréciation même de l'existence ou de l'absence du chapelet costal et de la tuméfaction épiphysaire, de très nombreux sujets dont l'altération est à peine marquée seront, selon la tendance de l'observateur, considérés ou non comme entachés de rachitisme.

Par suite, il est très difficile de tirer des renseignements de la répartition du rachitisme selon les lieux, les races, etc. Les différents observateurs ont vu le rachitisme tantôt fréquent, tantôt rare dans les mêmes lieux (1) ; les théories diverses édifiées sur des constatations de ce genre demanderaient à être mieux étayées. Tenons-nous-en donc aux notions étiologiques incontestables.

(1) Voy. en particulier CHAUMIER, Sur la répartition géographique du rachitisme et les réponses provoquées par cet article (*Gaz. méd. du Centre*, 1909).

Le rachitisme s'observe avec une fréquence et une intensité infiniment moins grandes chez les enfants au sein que chez les enfants au biberon. Les enfants au sein, bien réglés comme quantité de nourriture et espacement des repas, ne présentent guère de rachitisme; ceux mêmes qui sont alimentés en dépit de tout bon sens restent dans la majorité des cas indemnes de rachitisme. Ils peuvent devenir dyspeptiques, être atteints de gastro-entérite, maigrir, se dessécher, aboutir au gros ventre ballonné ou à l'athrepsie et ne présenter qu'un minimum de stigmates de rachitisme, à peine un peu de chapelet costal et d'épaississement des épiphyses radiales.

Le rachitisme se voit presque exclusivement chez l'enfant nourri au *biberon* dès les premiers mois, séjournant la plus grande partie de la journée dans un local obscur, humide et mal aéré (confinement), souffrant de *dyspepsie chronique* et ayant subi des *infections chroniques* ou des séries d'infections *aiguës*.

Rôle des infections. — Les infections que l'on observe le plus souvent dans les antécédents pathologiques des rachitiques sont :

1° Les *infections gastro-intestinales*, petites poussées de gastro-entérite subaiguë greffées sur un état de dyspepsie chronique ;

2° L'*infection chronique du naso-pharynx* ; elle coexiste souvent avec les végétations adénoïdes, dont il ne faut exagérer ni la rareté ni la fréquence dans la première année de la vie ;

3° Les *infections cutanées :* eczéma de macération du siège; eczéma impétigineux du cuir chevelu; eczéma intertrigo, et, d'une façon beaucoup plus puissante, les abcès sous-cutanés multiples à répétition si fréquents chez certains nourrissons ;

4° Les *infections bronchopulmonaires* à répétition ;

5° L'*hérédo-syphilis* et plus exceptionnellement la tuberculose, le paludisme, le diabète infantile, etc. (Marfan) (1).

Le rôle des infections répétées dans la genèse du rachitisme s'explique sans doute par le retentissement de ces infections sur les organes hématopoiétiques. La moelle des os prolifère anormalement; c'est l'origine des troubles d'ossification. D'autre part, les organes lymphoïdes entrent également en prolifération; cela explique la fréquence avec laquelle les rachitiques sont également atteints de grosses amygdales et de végétations adénoïdes, et c'est également l'explication de l'hypertrophie de la rate, fréquente chez eux (Marfan). Il semble que les troubles du fonctionnement de la moelle osseuse soient favorisés par l'anoxémie et la toxémie, ce qui expliquerait le rôle souvent observé de la dyspepsie chronique, de la constipation habituelle avec alternatives de diarrhée et du confinement dans l'étiologie du rachitisme.

Hérédité. — L'*hérédité* joue-t-elle un rôle dans la prédisposition au

(1) Marfan, Rachitisme et Syphilis (*Semaine méd*, oct. 1907 et *Soc. de péd.*, 18 oct. 1910, p. 383).

rachitisme ? On a publié des cas curieux de rachitisme familial (fig. 16 et 17) : plusieurs enfants d'une même famille étaient atteints de rachitisme grave, avec déformations persistantes, sans que les conditions hygiéniques aient paru particulièrement défavorables. Mais les obser-



Fig. 22. — Faux rachitisme congénital. Déformations plastiques dues à la compression intra-utérine dans un cas d'oligamnios (Apert, *Société anatomique*, 1895, p. 767).

vations publiées jusqu'à ce jour ne sont pas probantes et engagent seulement à poursuivre dans cette voie de nouvelles recherches. A notre avis, on peut dès maintenant affirmer que, dans la grande majorité des cas, *la prédisposition héréditaire n'a qu'un rôle des plus minime.*

Diagnostic. — Le **rachitisme généralisé** ne peut être confondu

dans les cas typiques avec aucune autre maladie. Mais il n'en est plus de même dans les cas anormaux et dans les cas localisés. L'erreur consiste presque toujours à qualifier de rachitique une déformation osseuse qui reconnaît une tout autre origine. Parmi les déformations osseuses attribuées à tort au rachitisme, beaucoup sont dues à des maladies ou à des processus qui sont de connaissance récente. On comprend l'erreur des anciens auteurs. Mais aujourd'hui il est absolument nécessaire de distinguer ces affections du rachitisme.

L'*achondroplasie*, la *dysplasie périostale* ont été longtemps décrites sous le nom de rachitisme fœtal (Voy. les chapitres correspondants). Les *malformations plastiques dues à la compression intra-utérine* donnent des déformations osseuses bizarres, enfoncements, incurvations, enroulements, etc. (fig. 22). Quand on y fait attention, on voit qu'elles reproduisent l'empreinte de parties fœtales ; enfin elles sont congénitales, et le rachitisme congénital est si exceptionnel qu'il ne faudra admettre ce diagnostic chez un nouveau-né que si les déformations sont absolument typiques. Le *myxœdème* se manifeste par un retard de croissance des os qui s'accompagne parfois de raccourcissement, d'épaississement et d'incurvation de l'os ; mais l'épaississement du tissu cellulaire, des lèvres, de la langue, l'état inerte de l'enfant font faire le diagnostic ; il est du reste fréquent que le rachitisme s'ajoute au myxœdème ; ce qui importe, c'est de ne pas méconnaître ce dernier. Le *scorbut des nourrissons* (maladie de Barlow) avait d'abord été décrit par Möller sous le nom de rachitisme aigu, puis ultérieurement sous le nom de rachitisme hémorragique ; en réalité, la maladie est très différente du rachitisme, bien qu'elle puisse coïncider avec lui ; elle se caractérise par des tuméfactions douloureuses des os bien différentes des incurvations rachitiques et par des pétéchies cutanées et gingivales qui ne se voient pas dans le rachitisme. La *syphilis juxta-épiphysaire des nourrissons* (maladie de Parrot) donne au niveau du poignet une tuméfaction qui peut ressembler morphologiquement à la tuméfaction rachitique, mais elle est douloureuse, le plus souvent unilatérale ; quand elle est bilatérale, il est rare que des manifestations autres de syphilis ne permettent pas le diagnostic.

En cas de **déformation osseuse localisée**, il est parfois plus délicat, surtout si le sujet a passé l'âge d'activité du rachitisme, d'affirmer ou de nier la nature rachitique de la lésion.

Crane. — Il y a de nombreuses malformations qu'il ne faut pas confondre avec le rachitisme. L'*hydrocéphalie* donne un crâne volumineux et arrondi, plus encore que le crâne rachitique. Longtemps les fontanelles et sutures restent ouvertes, mais, même quand le crâne a fini par s'ossifier totalement, sa forme globuleuse le distingue du crâne rachitique, et il est rare qu'il n'y ait pas persistance de troubles de la vue ou de l'intelligence, qui manquent dans le rachitisme.

La déformation du *crâne en tour* (qui entraîne parfois une atrophie

des nerfs optiques, soit au début de l'âge adulte, au moment où s'ossifient les parois des trous optiques, soit même plus tard), n'est pas rachitique et semble due à une synostose prématurée de la région postérieure du crâne.

Les malformations craniennes connues sous le nom de *scaphocéphalie*, *oxycéphalie*, *acrocéphalie*, *clinocéphalie* résultent, d'après les anthropologistes, de synostoses prématurées des sutures. D'après Virchow, à la suite de la synostose prématurée d'une suture, le développement du crâne reste toujours en retard dans une direction perpendiculaire à celle de la suture soudée. Le rachitisme retarde plutôt l'ossification des sutures ; toutefois, une fois le processus aigu terminé, l'ossification peut se trouver accélérée, et le rachitisme peut ainsi contribuer à causer certaines malformations craniennes. Mais, la plupart du temps, la cause est autre et encore mal déterminée.

Une forme spéciale d'acrocéphalie (déformation du crâne en casque de pompier, due à la fermeture tardive et la saillie en avant de la suture métopique) s'associe quelquefois, dans des faits que nous avons décrits sous le nom d'*acrocéphalo-syndactylie*, à une déformation palatine consistant en un rapprochement des deux branches de l'arcade dentaire supérieure formant soupente et à une syndactylie des quatre extrémités. Dans deux autopsies, il a été constaté des troubles d'ossification de la base du crâne.

Une autre déformation, la *plagiocéphalie* (crâne asymétrique, crâne oblique ovalaire) reconnaît pour origine, comme l'a montré Guéniot, le décubitus prolongé de l'enfant des premiers mois en position inclinée sur le côté. Habituellement elle se corrige dès les premières années; chez les enfants rachitiques qu'on continue à coucher sur le côté, elle peut persister. Certains crânes hyperdolichocéphales avec scaphocéphalie reconnaissent pour origine le décubitus franchement latéral.

Colonne vertébrale. — Les *cyphoses* à grande courbure ayant leur sommet dans la région dorsale inférieure ou lombaire supérieure reconnaissent pour cause le rachitisme. La cyphose hérédo-traumatique, la cyphose de l'acromégalie siègent plus haut et débutent plus tardivement. La cyphose sénile est également plus élevée, ainsi que la déformation de la spondylose rhizomélique. La *scoliose* n'a rien à voir avec le rachitisme de l'enfance ; elle débute en général dans l'adolescence.

Thorax. — Les déformations thoraciques sont de celles qui persistent le plus, et comme elles peuvent subsister seules, alors que les membres sont redressés et ne présentent plus trace de rachitisme, on peut hésiter à les rapporter à leur véritable cause. Le sternum saillant (*poitrine de poulet*), soit resté transversal, soit ayant plus ou moins pivoté sur son axe, avec dépressions latérales au niveau des cartilages costaux, reconnaît pour cause le rachitisme.

Il en est de même des *coups de hache* au niveau des fausses côtes, reliquat de l'évasement de la base du thorax dû au gros ventre dyspeptique. Il faut éviter de confondre avec ces déformations d'autres déformations qui n'ont rien à voir avec le rachitisme, telles sont :

L'*entonnoir thoracique médian*, étudié sous le nom de *thorax en entonnoir* par Ramadier et Serieux comme signe de dégénérescence, mais qui peut se voir chez des sujets parfaitement normaux pour le reste et nous paraît n'avoir pas plus de valeur que toute malformation. Sa pathogénie est inconnue. Il est parfois héréditaire et familial. Le *thorax en proue*, décrit par Pierre Marie, est l'inverse du thorax en entonnoir médian et peut donner lieu aux mêmes considérations ;

Les *entonnoirs bilatéraux du thorax*, qui sont des malformations plastiques par compression intra-utérine. Dans l'affection que j'ai décrite sous le nom de *malformation thoraco-cardiaque plastique*, ces entonnoirs coïncident avec un rétrécissement de l'artère pulmonaire sans cyanose. Ils se différencient nettement par leur forme conique des dépressions en coup de hache siégeant dans les mêmes régions et dues au rachitisme (1).

Il y a enfin des malformations thoraciques qui se développent dans l'enfance du fait d'obstacle respiratoire, de sclérose pulmonaire ou d'adhérences pleurales ou médiastines, ou d'hypertrophie cardiaque. Il faut se garder de les rapporter au rachitisme. J'ai vu une fillette d'une dizaine d'années, qui avait des crises d'asthme très fréquentes, et chez qui s'était développé un enfoncement thoracique au niveau du deuxième cartilage costal gauche. Après la guérison des crises d'asthme par cautérisations de la muqueuse des fosses nasales, la dépression s'est atténuée sans disparaître tout à fait.

Tibia. — Le tibia rachitique, qu'il soit en lame de sabre ou en yatagan, ne sera pas confondu avec le tibia hérédo-syphilitique (tibia Lannelongue), qui est augmenté de volume, empâté, à arêtes arrondies ou disparues.

Radius. — La déformation de Madelung ou *radius curvus* doit être différenciée des incurvations rachitiques. D'après Estor, elle est souvent ébauchée à la naissance et s'accentue ultérieurement sans que le rachitisme soit en cause. Ce serait une conformation vicieuse, héréditaire et familiale.

Prophylaxie. — Si nos habitudes sociales se modifiaient assez pour assurer à chaque enfant le lait et les soins de sa mère, il est certain que la fréquence actuelle du rachitisme diminuerait au point que cette maladie deviendrait une rareté. La meilleure preuve en est dans l'absence presque absolue du rachitisme dans les pays où

(1) Apert, Malformations thoraco-cardiaques par compression intra-utérine (*Soc. méd. des hôp.*, 1899, p. 499).

l'allaitement au sein est le seul employé (Italie méridionale, Japon), et sa fréquence au contraire dans les contrées où l'alimentation artificielle se trouve associée, dans les classes misérables de la population, aux autres facteurs de la maladie, encombrement, confinement, humidité (pays germaniques et anglo-saxons). Les meilleurs moyens de prophylaxie sociale résident par suite dans les œuvres encourageant l'allaitement maternel et dans celles qui apprennent aux mères à élever leurs enfants selon les prescriptions d'une saine hygiène, et leur donnent les moyens de s'y conformer. Toutes les œuvres qui luttent contre la mortalité infantile, mutualités maternelles, consultations de nourrissons, gouttes de lait, luttent par suite efficacement du même coup contre le rachitisme, et nous pouvons espérer voir bientôt diminuer beaucoup celui-ci dans notre pays.

Quant à la prophylaxie individuelle, elle devra s'inspirer des mêmes indications que le traitement.

Traitement. — Aération. — L'enfant rachitique devra être le plus possible exposé au grand air. Il faut, quand le temps le permet, transporter toute la journée son berceau dehors, ou le promener dehors dans une voiture d'enfants. On ne craindra pas, sauf par les grandes chaleurs de l'été, de laisser celle-ci au soleil, en orientant seulement la capote de la voiture de telle façon que le soleil ne frappe pas directement la tête de l'enfant. Par les grands vents, on agira de même en dressant la capote de façon à mettre l'enfant à l'abri du vent. On ne craindra pas les sorties par le froid, à condition que l'enfant soit bien couvert; on le portera dans les bras s'il a moins de six ou huit mois; au-dessus de cet âge, on peut lui faire faire ses sorties dans sa petite voiture même par temps froid, à condition d'installer autour de lui des boules d'eau chaude.

Comme lieux de promenades, il faut choisir les endroits secs et découverts, ensoleillés et aérés. Le séjour au bord de la mer, sur les plages de sable, où l'enfant passe ses journées, sauf le cas de pluie ou de trop grand vent, donne des résultats remarquables; il nous est possible de les constater journellement sur les enfants que l'Assistance publique de Paris envoie au sanatorium marin de Berck. Le séjour au bord de la mer ne donne vraiment des résultats importants et définitifs que s'il est prolongé au moins de quatre à six mois.

Balnéations. — Les bains salés donnent de bons résultats dans la cure du rachitisme. Il faut les donner tièdes (35°), d'une durée de quinze à vingt minutes, et mettre 1 kilo de gros sel gris de cuisine pour 40 litres d'eau. Au bord de la mer, on donnera des bains d'eau de mer tiède, additionnés d'un demi-kilo de sel par 40 litres d'eau. On a conseillé l'emploi, au lieu et place du sel ordinaire, du

sel de morue, c'est-à-dire du sel dans lequel ont été conservées les morues salées et qu'il est facile de se procurer à bas prix chez les marchands de morue salée. Les bains de gélatine (colle de poisson) donneraient aussi de bons résultats à la dose de 50 à 100 grammes pour 40 litres d'eau. La gélatine se présente en feuilles minces qu'il faut d'abord faire ramollir une demi-heure dans 1 ou 2 litres d'eau froide; puis on fait tiédir cette eau doucement jusqu'à ce que la gélatine soit bien fondue, et on ajoute à l'eau du bain.

Les eaux salées naturelles, telles que celles de Salies-de-Béarn, Salies-du-Salat, Salins-Moutiers, Biarritz-Briscous, Bourbon-Lancy, peuvent également être employées avec avantage, de préférence sur les lieux mêmes des sources. A l'action des bains s'ajoute, dans plusieurs de ces stations, l'excellent effet de l'air marin (Biarritz) ou de l'air des montagnes (Salins, Salies-de-Béarn, Salies-du-Salat). La proportion d'eau minérale sera graduée dans ces bains selon les circonstances. La plupart de ces stations extraient de leurs eaux des sels concentrés ou des eaux mères, qui peuvent servir à donner des bains à domicile. Ces eaux mères et sels concentrés sont préparés en faisant évaporer l'eau en totalité (sels concentrés) ou en partie (eaux mères), et en rejetant les cristaux qui se forment d'abord, formés de chlorure de sodium à peu près pur. L'eau mère ou les sels concentrés contiennent ainsi en majeure partie les iodures, les bromures, les sulfates et les principes autres, dont l'adjonction au chlorure de sodium caractérise la source. On peut les faire voyager sous un petit volume. Pour reconstituer un bain voisin comme composition du bain naturel, il faudra ajouter à l'eau, outre le sel concentré ou l'eau mère, une bonne livre de sel ordinaire.

Contre-indications. — Le bain salé a l'inconvénient de provoquer chez certains enfants des érythèmes cutanés et des éruptions urticariennes. Il faut le proscrire chez les eczémateux, les impétigineux ou tout au moins diminuer la concentration en sel, et ajouter au bain 100 ou 200 grammes de poudre d'amidon. Avant d'ajouter celle-ci au bain, il faut d'abord la ramollir par un séjour de quelques minutes dans l'eau en remuant, puis ajouter 1 ou 2 litres d'eau chaude et remuer quelques minutes; ajouter alors le tout à l'eau du bain.

Le bain de mer froid, à la lame, ne convient pas aux petits rachitiques et ne doit être permis qu'aux enfants ayant déjà quatre à cinq ans et n'ayant qu'un rachitisme peu marqué, ou des reliquats de rachitisme en voie de réparation.

ALIMENTATION. — Lorsqu'il s'agit de rachitisme précoce, quand l'enfant n'a pas dépassé six ou huit mois, un remède efficace sera le retour au *sein*. On donnera à l'enfant une bonne nourrice, et on veillera avec soin à la régularité des tétées, six par vingt-quatre heures, c'est-à-dire toutes les trois heures le jour, avec repos de neuf heures la nuit. Quand les circonstances ne permettent pas de

fournir à l'enfant du lait de femme, on surveillera avec soin l'alimentation au *lait de vache*, de façon à la réglementer pour combattre la dyspepsie qui existe toujours dans ces cas. Il est impossible de donner une formule d'alimentation type. La réglementation variera selon les cas, et il faudra souvent une période de tâtonnements avant de trouver ce qui convient le mieux à l'enfant. D'une façon générale, il faudra éviter les repas trop copieux. Certains enfants se trouveront bien du coupage du lait, ou de l'administration de citrate de soude. Bien que celui-ci précipite les phosphates de chaux surabondants du lait de vache (1), son action est parfois favorable; ce qui importe est moins la proportion de chaux alimentaire que la facile digestibilité des aliments et l'amélioration de l'état du tube digestif.

A un âge plus avancé, à partir de huit à dix mois selon la force des enfants et la tolérance de leur tube digestif, il sera bon d'adjoindre à leur alimentation des *farineux* préparés sous forme de bouillies ou de purées légères, avec des farines de gruau, d'orge, d'avoine, de marrons, ou de la fécule de pommes de terre. Les farines de graines légumineuses, haricots, lentilles, pois, sont spécialement recommandées dans le rachitisme.

A partir d'un an ou dix-huit mois, on y adjoindra un peu de cervelle, de ris de veau, de poisson bouilli (colin et autres poissons à chair maigre) et des œufs à la coque.

Les *aliments gras* paraissent avoir une action remarquable contre le rachitisme, mais il faut y habituer progressivement l'enfant en commençant par de petites doses. Dès l'âge de dix-huit mois, on pourra donner à l'enfant l'huile de foie de morue; aux enfants plus grands on donnera en outre aux repas du beurre frais ou salé, ou du foie gras.

L'*huile de foie de morue* fait merveille dans le rachitisme. Il faut donner l'huile en nature, et non aucune des nombreuses préparations artificielles qui ont l'ambition non fondée de la remplacer. L'huile brute, non épurée, huile fauve, dite aussi huile brune, est beaucoup plus active que l'huile épurée, huile blonde; elle contient des alcaloïdes d'origine hépatique, combinés à des acides gras, qu'on ne retrouve pas dans l'huile blonde; elle renferme en outre des principes aromatiques, qui lui donnent son odeur nauséabonde; les jeunes enfants ne paraissent pas gênés de cette odeur et s'habituent en général très bien au médicament; leur estomac le digère plus facilement que toute autre graisse animale ou végétale, ce qui tient sans doute à ce que l'huile contient des ferments saponifiants d'origine

(1) D'après Pagès, la proportion pour 100 des phosphates (calculée en acide phosphorique) dans le lait des diverses espèces animales est la suivante : femme, 0,3; jument, 0,8; ânesse, 1,2; chamelle, 1,5; vache, 1,4 à 2,5; chèvre, 2 à 2,2; brebis, 3,7; chienne, 4,2. Celle de la chaux est la suivante : femme, 0,2; jument, 0,6; ânesse, 1,5; chamelle, 1,7; vache, 1,2 à 2; chèvre, 1,9 à 2; brebis, 3; chienne, 4.

hépatique qui en facilitent l'absorption et l'assimilation. L'iode, le brome, le phosphore que l'huile renferme à l'état de combinaisons organiques sont sans doute aussi pour quelque chose dans son action.

Il ne faut pas commencer l'administration de l'huile dans les périodes de chaleur ; il faudra la donner froide, elle sera mieux supportée; le mieux est de l'administrer le matin au réveil, en laissant la nuit le flacon dans un endroit frais ou même en lui faisant passer la nuit sur le rebord de la fenêtre. On donne d'abord une cuillerée à café le matin, immédiatement avant le petit déjeuner; pour les enfants de deux et trois ans, on augmente ensuite jusqu'à arriver à la grande cuillerée à soupe. On suspend de temps en temps le traitement pendant une huitaine de jours. En été, la suspension sera prolongée tant que dureront les fortes chaleurs. Sauf dans les périodes de suspension, l'usage de l'huile doit être continué jusqu'à guérison.

Traitement médicamenteux. — La lésion la plus évidente du rachitisme étant la déminéralisation de l'os, le raisonnement le plus simpliste devait conduire à administrer aux rachitiques les matières minérales de l'os, les *triphosphates de chaux* et *de magnésie*. Mais l'expérience a montré que ces sels traversent le tube digestif sans être absorbés; aussi leur a-t-on avec raison substitué des sels absorbables, tels que le *chlorhydrophosphate de chaux*, le *lactophosphate de chaux*, les *glycérophosphates de chaux* et de *magnésie*. On donne journellement aux jeunes enfants un cuillerée à entremets de sirop de lactophosphate ou de chlorhydrophosphate de chaux, ou une cuillerée à café de saccharure de glycérophosphate de chaux granulé, ou 5 à 15 centigrammes de poudre de glycérophosphate de chaux et de glycérophosphate de magnésie par parties égales, en suspension dans du lait, ou mélangé à un peu de purée ou de confitures. L'expérience a montré que ces sels solubles ne s'absorbent cependant qu'en partie et que cette portion absorbée est elle-même rapidement éliminée par les fèces et les urines. Ce qui manque aux rachitiques, ce n'est pas le phosphate de chaux, c'est la faculté de le fixer. On peut toutefois espérer un résultat de la médication phosphatée calcique en la prolongeant longtemps et à bonne dose. On a préconisé comme plus assimilable l'*anhydro-oxyméthylène-diphosphate de chaux et de magnésie* (*phytine*), sel qui existe naturellement dans les céréales ; c'est une poudre blanche, de saveur acide, très peu soluble, qu'il faut faire prendre dans du lait ou de la confiture, à la dose de 25 à 50 centigrammes.

Outre les combinaisons phosphatées du calcium, on peut prescrire cet élément sous forme de sels beaucoup plus absorbables, le *chlorure de calcium*, le *bromure de calcium*, sous forme de solution additionnée de sirop de fleurs d'oranger, contenant 25 centigrammes

à 1 gramme de sel par cuillerée à entremets, une cuillerée chaque matin.

Le *phosphore* a une action certaine sur le tissu osseux ; cette action peut être nuisible quand elle est intense, comme dans la nécrose phosphorée ; mais à toutes petites doses elle peut être favorable. Expérimentalement, Miwa et Stœltzner ont constaté que l'administration du phosphore à de jeunes animaux favorisait la formation du tissu osseux compact.

Trousseau préconisait le phosphore contre le rachitisme et conseillait la formule suivante, qui associe la médication phosphorée à l'alimentation par les corps gras :

Beurre très frais	300 gr.
Iodure de potassium	0gr,15
Bromure de potassium	0gr,50
Chlorure de sodium	5 gr.
Phosphore	0gr,01

A faire prendre en trois jours sur des tartines de pain, puis suspendre.

Kassowitz a préconisé l'huile de foie de morue phosphorée comme un vrai spécifique du rachitisme. Il emploie l'huile au dix-millième (10 centigrammes de phosphore pour 1 litre d'huile) et donne une ou deux cuillerées à café par jour, de façon continue, soit 0mg,5 ou 1 milligramme de phosphore par jour. La préparation suivante est mieux acceptée par les enfants :

Phosphore	0gr,01
Huile de foie de morue	100 gr.
Saccharine	5 —
Essence de citron	II gouttes.

La médication phosphorée doit être interrompue s'il survient de la diarrhée ou des érythèmes cutanés.

Stœltzner (1) a préconisé l'*extrait de capsules surrénales* ; ses petits rachitiques en auraient retiré un bénéfice certain au point de vue de l'atténuation du craniotabes, des sueurs, de la dentition et de l'état général ; chez des enfants ayant succombé en cours de traitement à des maladies intercurrentes, on aurait trouvé des modifications histologiques des os répondant à un processus de guérison. Ces faits n'ont pas été confirmés par tous les auteurs qui ont usé de ce remède.

Dans le même ordre d'idées, Jovane et Pace (2) ont traité le rachitisme par des injections sous-cutanées de solution d'*adrénaline* au millième, répétées tous les deux jours, en commençant par un dixième de centimètre cube et en augmentant d'un dixième de centimètre cube à chaque fois jusqu'à 1 centimètre cube. Ils ont noté pendant la période d'injection un réveil des forces, de l'appétit, de la nutri-

(1) Stœltzner, *Jahrbuch für Kinderheilk.*, 1900.
(2) Jovane et Pace, *Pediatria*, 1909.

tion générale, assez prononcé parfois pour permettre à l'enfant, jusqu'alors immobilisé, de se mettre debout et de faire quelques pas; mais, peu après la suspension du traitement, tous les malades sont retombés à leur état antérieur. Les auteurs pensent en conséquence qu'il s'agit d'excitation banale du tonus musculaire, et qu'on ne peut considérer les médicaments surrénaux comme des remèdes du rachitisme.

Traitement orthopédique et chirurgical. — A la période d'évolution du rachitisme, tout appareil orthopédique serait plus nuisible qu'utile. La kinésithérapie ne doit elle-même être employée qu'avec grands ménagements; des effleurages, des frictions superficielles pourront cependant être conseillés; ultérieurement des mouvements passifs appropriés, avec massage des régions musculaires en rapport avec la déformation à corriger, pourront donner de bons résultats. Dans les déviations en voie de formation, de petits tuteurs rendent des services, mais il faut se borner à des appareils très légers. Dans les rachitismes prolongés, chez les enfants déjà grandets, les procédés orthopédiques retrouvent toute leur valeur et donnent les mêmes excellents résultats que dans le rachitisme tardif.

Quant au *traitement chirurgical*, il doit être réservé aux déformations intenses persistant après la période d'évolution du rachitisme et fixées pour ainsi dire dans une position vicieuse à un âge où la guérison spontanée n'est plus possible. Les résections osseuses, avec ou sans résections tendineuses et ligamenteuses, permettront de rendre à la rectitude des membres dont la déformation est susceptible de constituer une infirmité grave.

SCORBUT INFANTILE.

L'étude de cette maladie offre cet intérêt particulier qu'*il dépend du médecin de la guérir rapidement et complètement par des moyens très simples*. Il importe donc de la bien connaître pour la dépister et ne pas manquer, à l'occasion, de la diagnostiquer.

Une guérison presque miraculeuse est la récompense d'un diagnostic bien fait aussitôt suivi de la thérapeutique appropriée.

Définition. — Le scorbut est une maladie caractérisée par un état anémique grave, avec hémorragies spontanées et altérations gingivales, état qui apparaît chez des sujets placés dans des conditions alimentaires défectueuses, en particulier chez les sujets privés d'aliments frais et nourris exclusivement avec des aliments de conserves.

Chez l'adulte, le scorbut ne s'observe guère que dans les places assiégées, dans les longues expéditions maritimes, ou encore dans les prisons mal tenues, chez des sujets misérables à tous points de

vue. Aussi ne l'a-t-on plus guère observé à Paris depuis l'épidémie grave du siège de 1871.

Chez l'enfant, le scorbut se voit au contraire de nos jours. Il ne se passe pas d'années sans qu'on en observe quelques cas à Paris. Comme chez l'adulte, il reconnaît pour cause l'*absence d'aliments frais*, l'*usage exclusif d'aliments de conserve*. Si, dans la vie ordinaire, le scorbut est plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte, c'est qu'il arrive plus fréquemment que le jeune enfant soit mis à une alimentation vicieuse exclusive et systématique, surtout depuis l'introduction de l'usage anglo-allemand des *laits modifiés* et des *farines fabriquées*. Cette étiologie spéciale, bien que ne constituant qu'un cas particulier de l'étiologie du scorbut en général, fait déjà que le scorbut infantile mérite une étude particulière.

Une raison plus importante encore d'étudier à part le scorbut de la première enfance, c'est que la symptomatologie est modifiée du fait du terrain sur lequel la maladie évolue. Chez le tout jeune enfant, en effet, les lésions gingivales sont beaucoup moins marquées que chez l'adulte; elles manquent même le plus souvent chez l'enfant des six premiers mois, encore édenté. En outre, chez le scorbutique adulte, le système osseux, devenu inerte, n'est le siège que de troubles peu accusés ; si on relève souvent aux autopsies des suffusions sanguines dans la moelle des os, elles ne se manifestent le plus souvent durant la vie par aucun trouble; chez l'enfant, au contraire, dont le périoste et la moelle osseuse sont en pleine activité édificatrice, les *altérations osseuses* sont un des symptômes prépondérants de la maladie.

Cette importance des troubles osseux explique que la nature de l'affection ait été tout d'abord méconnue et qu'elle ait été décrite sous le nom de *rachitisme aigu*, *rachitisme hémorragique*. C'est à Barlow (1883) que revient le mérite d'avoir montré que les lésions osseuses consistent surtout en suffusions hémorragiques et sont des lésions scorbutiques et non des lésions rachitiques. Les études étiologiques ont depuis amplement confirmé cette déduction, et les merveilleux résultats du traitement antiscorbutique en sont une nouvelle démonstration.

Symptômes. — Les premiers symptômes caractéristiques du scorbut, hémorragies et tuméfactions douloureuses des os, ne surviennent qu'après une période prémonitoire de *pâleur* et d'*affaiblissement progressif*. Cette pâleur contraste souvent avec l'embonpoint de l'enfant, car le scorbut ne survient pas forcément chez des enfants souffreteux, chétifs, mal soignés ; ceux-là font du rachitisme et des troubles dyspeptiques plutôt que du scorbut; au contraire, l'enfant scorbutique se développe en général bien, grossit et engraisse avec sa nourriture artificielle, ne présente pas de troubles digestifs,

mais il manque de vivacité, de gaîté; il est lourd, languissant, mou, et surtout il est pâle; les joues sont blanches, les lèvres faiblement colorées, les oreilles transparentes. Puis à l'état languissant fait place l'*inertie absolue*; l'enfant ne veut plus bouger; il évite les mouvements et maintient les membres inférieurs à demi fléchis; si on veut les étendre et surtout le mettre sur ses jambes, il pousse des cris de souffrance; si on explore par la palpation les membres inférieurs, on trouve une ou plusieurs régions douloureuses quand on palpe les os. Dans certains cas, la *douleur* est assez diffuse; mais souvent elle est bien localisée en un ou plusieurs points, où la main qui palpe sent une *tuméfaction de l'os*. C'est une *tuméfaction en virole* ou *en fuseau*, due à un *hématome* soulevant le périoste. Elle siège le plus souvent à une extrémité de la diaphyse, à proximité du cartilage épiphysaire.

Il est rare, à cette période de la maladie, de ne pas trouver de petites *hémorragies sous-cutanées* ou *sous-muqueuses*, qui confirment le diagnostic. C'est tantôt quelques *taches purpuriques* de la grosseur d'une lentille ou même moins, disséminées çà et là sur les téguments, tantôt quelques petites *sugillations* à la face interne des joues, ou des lèvres, ou sur les gencives. Chez les enfants qui ont des dents, ces sugillations se localisent au pourtour du collet des dents; la gencive se tuméfie et saigne à ce niveau; il peut y survenir des *ulcérations* recouvertes d'un enduit grisâtre et fétide.

Dans les cas qu'on laisse s'accentuer, les lésions augmentent; la température monte à 38°, 38°,5; parfois elle atteint 39° et 40°; l'urine devient rare et se charge de cristaux d'acide urique; les *tuméfactions osseuses* se multiplient et, des membres inférieurs, qui sont les premiers atteints dans la grande majorité des cas, gagnent les membres supérieurs; il peut s'en produire également sur les côtes, sur les os du crâne, aux omoplates, sur la crête iliaque. En outre, aux hémorragies cutanées et buccales s'ajoutent de larges *ecchymoses sous-cutanées*, et parfois même des hémorragies viscérales; l'*hématurie* est la plus fréquente; on a vu aussi des hémorragies péridure-mériennes, vrais *hématomes de la dure-mère*, et des hémorragies du périoste orbitaire (*hématomes de l'orbite*) se manifestant par la protrusion du globe de l'œil et l'ecchymose palpébrale; elles sont souvent bilatérales; exceptionnellement on a observé du mælena, des hématomes pleuraux, des infarctus pulmonaires, des suffusions hémorragiques des muqueuses digestives et des ganglions mésentériques révélées aux autopsies et étudiées par les premiers auteurs; actuellement, grâce au traitement par les aliments frais, les enfants guérissent en général facilement, même dans les cas avancés; aussi on n'a plus à faire d'autopsies.

Étiologie et pathogénie. — Tous les faits de maladie de Barlow

qu'il nous a été donné d'observer personnellement, ou de voir présenter par des confrères à des sociétés savantes concernaient tous sans exception des enfants nourris exclusivement ou presque exclusivement, et depuis longtemps, avec des *laits modifiés* ou avec des *aliments fabriqués*.

L'influence primordiale de ces substances dans la pathogénie de la maladie de Barlow ne fait pour nous aucun doute. Elle ressort du reste à l'évidence de l'ensemble des publications faites dans notre pays, où cependant l'emploi exclusif des laits modifiés et des farines de conserve est tout à fait exceptionnel ; malgré cela, la grande majorité des observations françaises de maladie de Barlow révèlent l'emploi d'une telle nourriture ; il faut ajouter qu'un certain nombre de cas où il est noté « alimentation au lait stérilisé » concernent des enfants élevés au lait, stérilisé c'est vrai, mais modifié également ; j'ai pour ma part connaissance d'un cas publié comme « dû à un lait stérilisé de bonne marque » et, ayant interrogé l'auteur, j'ai su qu'il s'agissait de lait homogénéisé. Dans certaines statistiques, les cas dus au lait oxygéné Nectar sont mis au compte du « lait stérilisé » (Netter). En somme, on peut dire que le lait simplement stérilisé n'est que bien exceptionnellement scorbutigène, tandis que les laits modifiés, travaillés par action chimique (peptonisation, addition de ferments) ou physique (centrifugation, homogénisation) ont une action scorbutigène certaine et qu'il en est de même des farines fabriquées, qui ont subi des préparations diverses, torréfiage, biscuitage, maltosage, etc., ou encore des vieilles farines éventées ou ayant subi une atteinte de moisissure comme dans le fait rapporté par Calcaterra.

Est-il néanmoins possible de voir survenir le scorbut chez les enfants au sein, ou chez des enfants recevant du lait de vache cru, ou simplement chauffé au bain-marie, ou simplement pasteurisé, ou simplement bouilli, ou simplement porté à 108° sous pression ? La statistique de Concetti relève, sur 682 observations de maladie de Barlow, 20 enfants au sein, 24 au lait de vache seulement bouilli, ou à peine chauffé, ou même cru, 19 au lait de vache stérilisé au Soxhlet. Il ne faut donc pas dire que l'absorption de lait modifié ou de farines fabriquées est la cause indispensable à l'apparition du scorbut. Sans doute, dans certaines conditions, le lait subit des modifications naturelles assez marquées pour le rendre scorbutique. Duenas rapporte un cas de maladie de Barlow chez un enfant au sein d'un mois et demi, qu'il attribue à l'absence presque complète de citrates dans le lait de la mère ; après absorption par celle-ci d'oranges en abondance, l'acide citrique reparut dans le lait en proportions normales, et l'enfant guérit rapidement. Crandall cite un cas de scorbut chez un enfant de cinq semaines et demi nourri au sein et dont la mère, cardiaque et atteinte d'anémie très prononcée, n'était pas sortie depuis l'accouchement ; son lait était très aqueux (densité, 1 027 ; beurre, 16 grammes) ; l'enfant fut nourri quinze jours au lait de vache, et tout symptôme scorbutique disparut ; la mère ayant conservé son lait, on mit de nouveau l'enfant au sein, mais les symptômes de scorbut reparurent, et il fallut remettre l'enfant au lait de vache.

Les statistiques relatent également un certain nombre de cas chez des enfants nourris avec du lait stérilisé à domicile au Soxhlet. Mais ce mode d'alimentation est tellement répandu qu'on peut se demander si, dans les

rares cas où il a été accusé de provoquer le scorbut, un autre élément n'était pas en cause. Cela a été prouvé dans les faits rapportés par Neumans. Cet auteur vit un grand nombre de cas de scorbut se développer à Berlin chez des enfants nourris au Soxhlet ; une enquête montra que tous ces enfants recevaient le lait d'une même ferme du reste très bien tenue, et que le directeur de cette ferme, dans un but de conservation, travaillait son lait avant de le livrer à la consommation.

Enfin, dans certains cas, il semble qu'il faille incriminer des stérilisations trop prolongées (quarante-cinq minutes) ou répétées à plusieurs reprises.

Le lait simplement stérilisé industriellement à 108° ne donne que très exceptionnellement le scorbut. Variot, Carel l'ont vérifié sur des milliers d'enfants des dispensaires parisiens. Carel a toutefois publié une intéressante observation démonstrative de l'influence de la longue conservation du lait stérilisé industriellement. Il s'agissait d'une enfant partie à la campagne avec une provision de lait pour six semaines ; début de scorbut à la fin de cette période ; disparition quand la provision du même lait fut renouvelée ; scorbut confirmé à la fin de la seconde période (1).

Chez les enfants plus âgés, le scorbut tient presque toujours à l'usage prolongé et exclusif de farines industriellement modifiées (*Mellin's food*, *Allenbury's food*, etc.) et à la fixité perpétuelle d'un régime excluant le lait frais et les fruits frais. Bien que l'âge le plus habituel du scorbut soit de six à dix-huit mois, on a vu, sous l'influence de telles alimentations exclusives, la maladie se développer à cinq et même jusqu'à sept ans.

Comment l'alimentation vicieuse agit-elle pour provoquer le scorbut ? Netter pense que c'est par l'absence d'acide citrique dans l'alimentation. L'acide citrique ou des acides analogues existent dans les fruits frais et aussi dans le lait frais ; 1 litre de lait de vache en contient autant qu'un citron ; il y est sous forme de citrate tribasique de chaux, lequel précipite en partie par la chaleur ; mais, dans les conditions ordinaires de stérilisation, une quantité suffisante se redissout quand le lait refroidit. Il n'en est plus de même dans les stérilisations répétées ou prolongées et à la suite des manipulations que subissent les laits travaillés.

C'est par l'intermédiaire de troubles des organes hématopoiétiques et de lésions du sang qu'agit la cause scorbutigène.

En effet, le sang a une alcalinité diminuée, le caillot est irrétractile ; le nombre des globules rouges est diminué de moitié ; la formule sanguine est parfois celle de la réaction myéloïde (normoblastes, myélocytes) ; parfois on note uniquement de la mononucléose exagérée; parfois enfin la formule leucocytaire est normale.

Diagnostic. — Quand on pense à rechercher les signes du scorbut, le diagnostic est facile. Ce n'est que dans les cas frustes qu'il pourrait y avoir hésitation. Des foyers multiples d'*ostéomyélite*, des *syphilomes osseux* multiples ne seront pas confondus avec les tuméfactions osseuses du scorbut, non plus que des cals de fractures multiples, comme on peut en voir dans le *rachitisme* intense.

(1) Carel, Un cas de scorbut infantile imputable au lait consommé trop longtemps après sa stérilisation (*Soc. de péd.*, 1910, p. 79).

Pronostic. — Il est bon quand le traitement est institué assez tôt.

Traitement. — Si la pathogénie de la maladie de Barlow est encore discutée, il y a heureusement accord sur le traitement. Il faut donner à l'enfant des aliments frais ; s'il s'agit d'un enfant du premier semestre, il faut lui donner du lait aussi frais que possible, recueilli avec propreté, de façon à pouvoir être donné cru. A Paris, il s'est créé des entreprises industrielles qui fournissent un lait recueilli aseptiquement, offrant assez de garanties pour qu'on puisse le donner cru, sinon à tous les enfants, comme le préconisent les industriels, en tout cas aux enfants scorbutiques. A la campagne, on traira avec propreté une vache éprouvée par la tuberculine, et on donnera aussitôt le lait à l'enfant. Pour plus de sûreté, on peut en outre donner à l'enfant une, deux ou trois fois par jour, une cuillerée à café de jus d'orange ou de citron, ou à défaut une cuillerée à café de solution de citrate de soude à 1 p. 50.

A l'enfant plus grand, on pourra donner, outre le lait, des purées de pommes de terre à peine cuites et un peu de fruits frais, ou de jus de fruit ou de raisin.

En général les lésions rétrocèdent avec une rapidité surprenante. C'est une résurrection. En quelques jours, l'enfant redevient rose, alerte, frais ; les tuméfactions osseuses disparaissent ; les pétéchies pâlissent ; les gencives se cicatrisent. Il importe de continuer longtemps l'usage au moins partiel d'aliments frais, car les récidives surviennent sans cela avec facilité.

SYPHILIS DES OS.

Chez l'enfant, la syphilis frappe les os plus fréquemment que chez l'adulte ; c'est facilement explicable ; l'os de l'enfant est un organe en activité ; celui de l'adulte est un organe qui n'est plus le siège de processus actifs, aussi est-il moins vulnérable.

Cliniquement, il faut distinguer deux formes de syphilis osseuse chez l'enfant : 1° les *ostéites hérédo-syphilitiques tardives*, qui se rapprochent beaucoup des ostéites tertiaires de la syphilis acquise ; 2° la *pseudo-paralysie syphilitique* de Parrot, forme d'épiphysite syphilitique, spéciale aux enfants du premier âge.

OSTÉITES HÉRÉDO-SYPHILITIQUES TARDIVES.

Caractères cliniques. — Les ostéites sont fréquentes surtout sur les diaphyses des os longs. Elles s'y manifestent par une *tuméfaction locale fusiforme*, qui parfois est indolore au point de n'être découverte que par hasard, et qui parfois au contraire est le siège de *sensations*

pénibles, pouvant aller jusqu'aux sensations de *clou* pénétrant dans

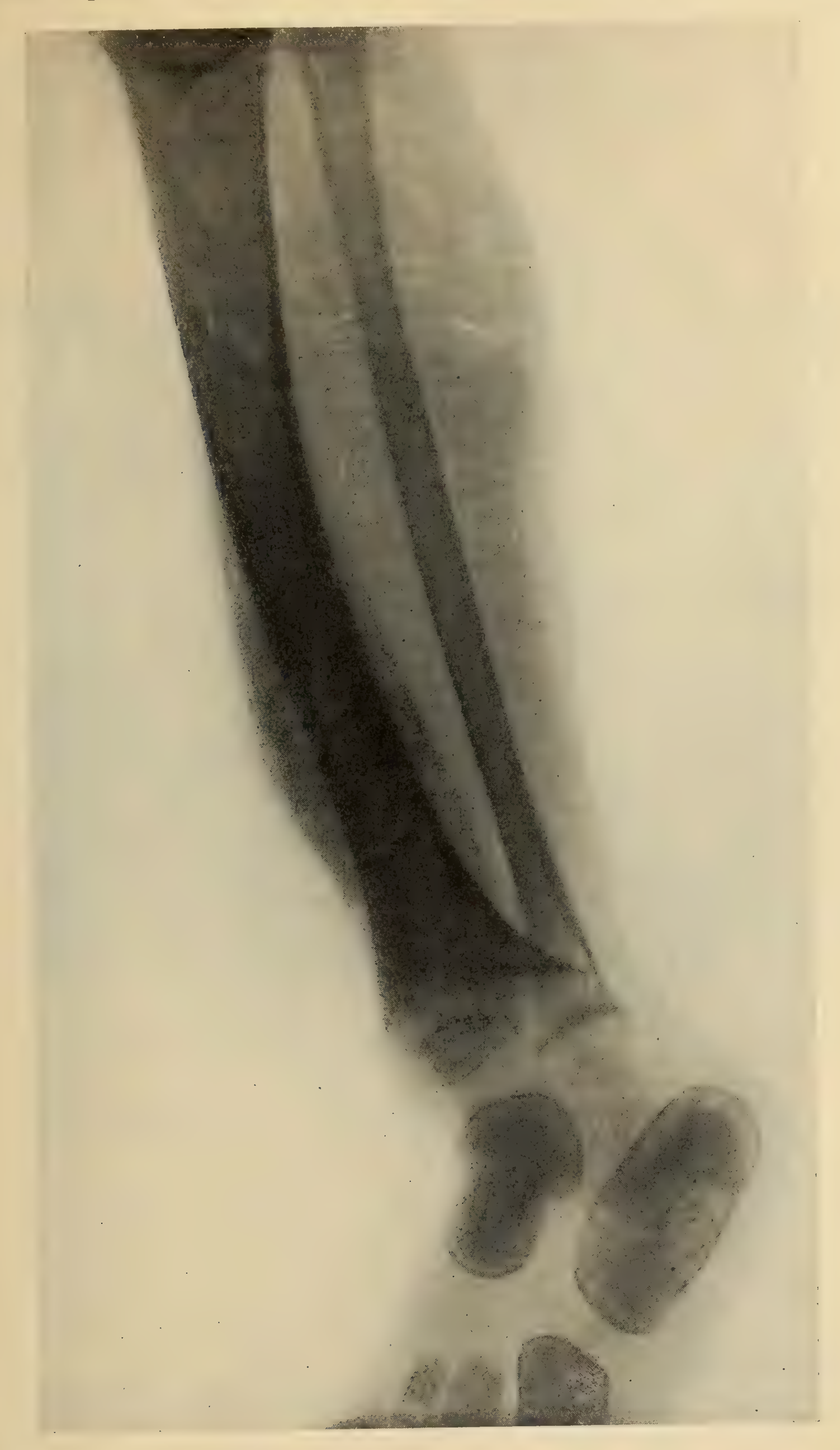


Fig. 23. — Ostéite hérédo-syphilitique du tibia. Radiographie.

l'os. Le siège le plus habituel est la diaphyse tibiale, dans sa portion

supérieure (fig. 23) ; le tibia s'épaissit, sa crête élargie forme un bord épais, incurvé, convexe en avant (*tibia Lannelongue*). Le radius, le cubitus, la clavicule, tous les os longs peuvent présenter des épaississements fusiformes analogues. Au crâne (fig. 24), l'ostéite hérédo-syphilitique produit une *tuméfaction lenticulaire* sur le frontal ou le pariétal.

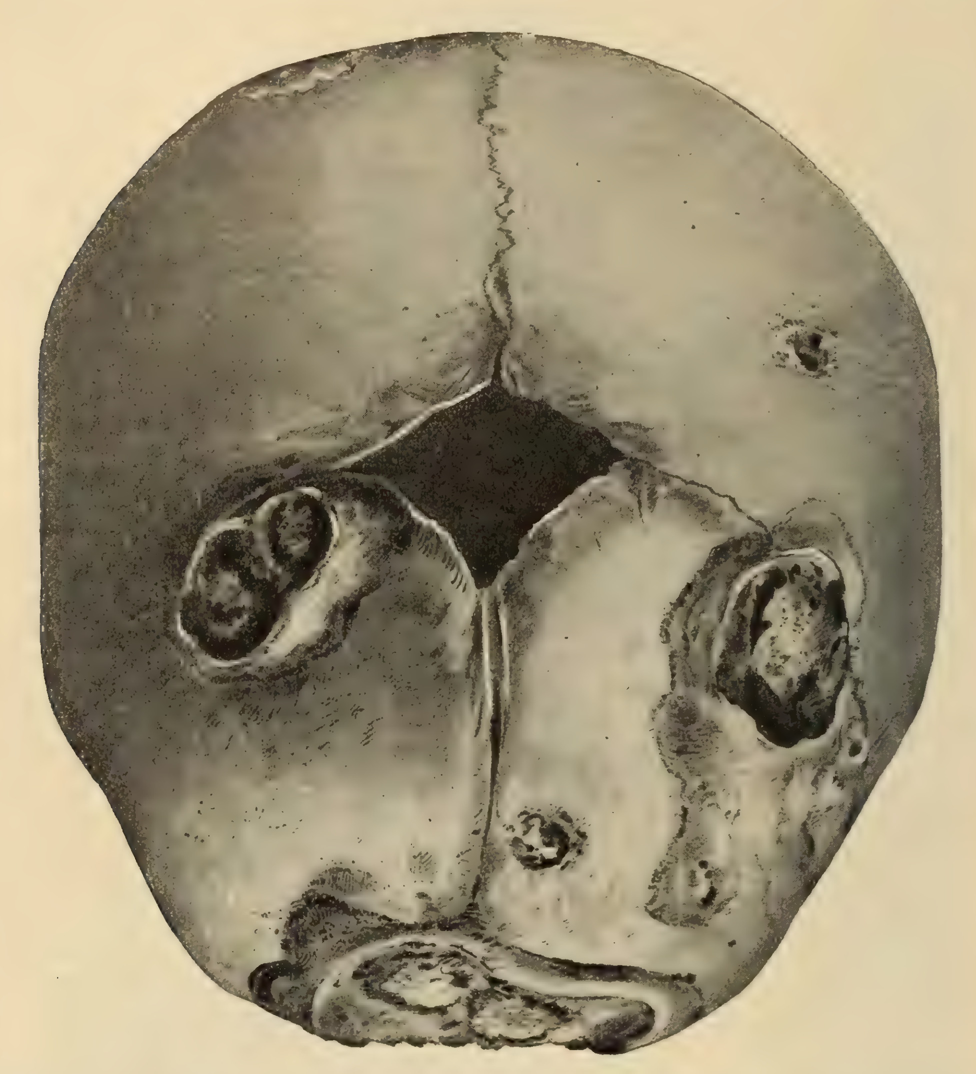


Fig. 24. — Ostéites craniennes hérédo-syphilitiques ; enfant de dix-huit mois.

Souvent les localisations osseuses sont multiples, soit que plusieurs foyers se développent à la fois, soit qu'ils apparaissent successivement. Dans des cas exceptionnels, les foyers sont si multipliés que tous les os accessibles du squelette montrent à leur surface des irrégularités et des tuméfactions dures ou ramollies (fig. 25, 26 et 27).

D'abord dur, le foyer d'ostéite évolue en effet au bout d'un temps variable vers le *ramollissement*; l'os se désagrège et le centre de la lésion forme une bouillie purulente ; elle est susceptible de s'ouvrir à l'extérieur, donnant lieu à des *fistules*

L'*ostéite syphilitique des os de la face* mérite une mention spéciale;

Elle a le plus souvent son point de départ dans les fosses nasales, au niveau du vomer. Elle s'annonce par un *coryza sanieux*, à pus grisâtre, bientôt mélangé de sang noirâtre ; des fragments osseux s'éliminent avec ce pus ; une fétidité extrême annonce et accompagne ces éliminations ; à leur suite, le nez s'affaisse et prend la forme caractéristique, dite *nez en lorgnette*. D'autres fois, c'est au niveau de l'implantation du vomer, sur la voûte palatine, qu'est le point de départ de la lésion. Elle se manifeste à la fois du côté d'une ou des deux



Fig. 25. — Syphilis héréditaire tardive. Fillette de douze ans. Ulcérations et perforations multiples de la voûte cranienne (APERT, *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1896, p. 107).

fosses nasales par le coryza fétide, du côté de la bouche par une tuméfaction sensible à la pression sur la crête palatine médiane ; celle-ci grossit, s'ulcère ; des fragments osseux s'éliminent, et la *perforation de la voûte palatine* est constituée.

Enfin il faut faire une mention spéciale de la *phalangite syphilitique*, qui simule le *spina ventosa* tuberculeux.

Diagnostic et traitement. — Toute tuméfaction chronique des os dans l'enfance doit faire penser à la syphilis héréditaire. Certes le diagnostic deviendra certain si l'on dépiste la syphilis parentale ou fraternelle, ou sur l'enfant lui-même des stigmates syphilitiques, fissures labiales, anales, dents d'Hutchinson, kératite interstitielle; on

peut aussi rechercher la réaction de Wassermann dans le sang (1). Mais, même en l'absence de ces éléments de diagnostic, il faudra, en présence d'une tuméfaction osseuse dont la nature est incertaine, soupçonner la syphilis ; l'os syphilitique se distingue de l'*os rachitique* en ce que le premier est tuméfié, fuselé, augmenté de volume, mais son axe reste rectiligne : chez le second, l'augmentation de volume reste minime et subordonnée à l'incurvation de l'axe, qui est la lésion principale. La *tuberculose osseuse* diffère de la syphilis en ce qu'elle est surtout destructive ; la syphilis est plutôt constructive, hyperostosante. Si quelque doute subsiste, il ne faut pas hésiter à faire l'épreuve du traitement antisyphilitique. Il faut donner de fortes doses. L'enfant supporte le traitement mercuriel mieux que l'adulte, et il faut recourir sans crainte,



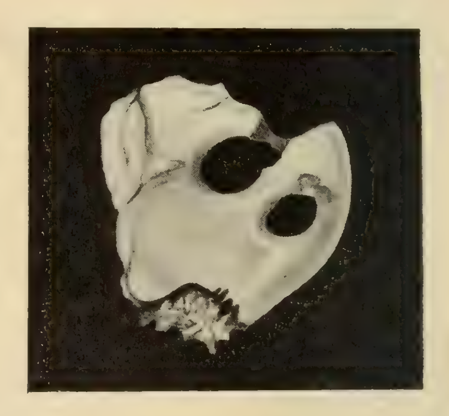


Fig. 26 et 27. — Syphilis héréditaire tardive du genou. Même sujet que figure 25. Outre les lésions du crâne et du genou représentées dans les figures 25, 26 et 27, cette fillette présentait aussi de multiples foyers osseux suppurés dans les clavicules, les cubitus, les radius, les humérus, les os du nez.

si des quantités plus minimes ne donnent pas de résultat, à des doses de sirop de Gibert de 30 grammes par jour aux enfants de plus de quatre à cinq ans, ou mieux encore à des injections de biiodure de mercure à doses de 1, 2 et même au besoin 3 centigrammes par jour. Certaines syphilis résistent à des doses plus minimes et disparaissent comme par enchantement quand on a atteint la dose suffisante. Toutefois, en cas de lésion ulcérée ou fistuleuse, il faudra d'abord s'assurer qu'il n'y a pas de séquestre osseux ; il faut en-

(1) Chez un enfant de mon service, des écrouelles sous-maxillaires et une fistule suppurante de l'aine d'origine ganglionnaire coïncidaient avec une tuméfaction de la partie supérieure du tibia. Une intradermo-réaction à la tuberculine et un Wassermann pratiqué par M. Giraud furent tous deux positifs. En effet, un traitement intensif amena la disparition rapide de la tuméfaction tibiale, tandis que les écrouelles et la fistule de l'aine ne se modifièrent aucunement par le traitement.

lever celui-ci s'il existe, sous peine de persistance indéfinie de la suppuration malgré le traitement.

PSEUDO-PARALYSIE DE PARROT.

Les enfants hérédo-syphilitiques sont, dans la première année de vie extra-utérine, exposés à la production, au niveau des cartilages de conjugaison, d'un syphilome gommeux infiltrant le cartilage et les parties voisines et donnant lieu à un tableau clinique bien particulier décrit par Parrot et connu sous le nom de pseudo-paralysie de Parrot.

Anatomie pathologique. — Si on fend longitudinalement l'épiphyse d'un os d'un nouveau-né syphilitique, on voit, tout le long de la ligne de jonction du cartilage avec l'os, une strie blanchâtre ou jaunâtre qui n'existe pas à l'état normal (ligne de Wegner). Cette apparence est due à des altérations



Fig. 28. — Syphilome du cartilage interdiaphyso-épiphysaire du poignet gauche (pseudo-paralysie de Parrot).

dégénératives graisseuses des cellules nouvellement formées de la zone du cartilage en prolifération (*chondrite syphilitique*). On peut voir tous les degrés entre une simple ligne blanche sans épaisseur et un large tractus jaune irrégulier plus ou moins ondulé. Si la zone ainsi altérée augmente de largeur et s'étend vers la périphérie de l'os, elle subit en son centre la dégénérescence caséeuse ; le cartilage est décollé de l'os et ne tient plus à lui que par l'enveloppe périchondro-périostale épaissie et doublée des tissus mous voisins infiltrés et lardacés. Le syphilome est alors constitué.

Signes cliniques. — La lésion siège le plus souvent à l'extrémité inférieure du radius (fig. 28) ou de l'humérus, plus rarement au membre inférieur. L'enfant immobilise le membre atteint; il est flasque et tombant; s'il s'agit du bras, on a beau présenter à l'enfant un objet, c'est de l'autre bras qu'il se servira pour le prendre. Si on veut imposer des mouvements aux membres, l'enfant crie; c'est donc une pseudo-paralysie douloureuse; en palpant l'os, on sent une *tuméfaction* au niveau d'une *épiphyse*, et la *pression* locale *provoque des cris*. Cependant on peut noter que la paralysie n'est pas complète; l'enfant fait parfois de petits mouvements des doigts, non susceptibles de remuer le segment du membre atteint. En somme, l'immobilité du membre est volontaire et causée par l'appréhension de la douleur.

Si la lésion est laissée à elle-même, elle s'accroît et peut aboutir au décollement complet de l'épiphyse, parfois même à la suppuration de l'articulation voisine et à un état général grave. Au contraire le traitement la guérit merveilleusement.

Traitement. — Il ne diffère pas de celui de la syphilis du nouveau-né en général.

DYSOSTOSES CONGÉNITALES.

ACHONDROPLASIE.

Historique. — Parrot (1876) (1) donne le nom d'achondroplasie à une conformation congénitale anormale caractérisée par un raccourcissement très marqué des os longs des membres, attribué par lui avec raison à un défaut de fonctionnement du cartilage interdiaphyso-épiphysaire. L'achondroplasie est une conformation qui a été observée de tout temps, comme le prouvent les reproductions d'achondroplases trouvées dans les peintures des tombeaux égyptiens, sur les statuettes égyptiennes, grecques, romaines et aztèques, et dans les tableaux du moyen âge représentant certains nains des cours impériales et royales. Mais les médecins la confondaient sous le nom de *rachitisme congénital* avec les autres malformations osseuses fœtales. Depaul montra le premier (1851) les différences qui la distinguaient du rachitisme. Müller (1860) y insista de nouveau, mais pour rapprocher ce rachitisme congénital du myxœdème. Tandis que sous le nom de *chondrodystrophia fœtalis* (Kaufmann), l'achondroplasie continuait à être confondue en Allemagne avec les diverses affections fœtales du cartilage et en particulier avec le myxœdème (*Kretinismus*), en France, après les travaux de Parrot (1876), paraissaient les observations de Porak (1889), Lugeol (1892), Spillmann (1895), Apert (1895), Maygrier (1898), puis venaient les études histologiques de Spillmann et de G. Durante (1900), qui établissaient le bien-fondé de la doctrine de Parrot. Depuis lors, les travaux se sont multipliés, et, en laissant de côté ceux qui concernent les adultes et les fœtus, disons seulement que l'achondroplasie

(1) Parrot, L'achondroplasie, les lésions osseuses de la syphilis héréditaire et le rachitisme (*Archives de physiol.*, 1876).

chez l'enfant a été étudiée par Comby, Variot, Marfan, Méry et Labbé, Vilaire-Cabèche.

Signalons toutefois l'article de P. Marie (1), qui attire l'attention sur certaines particularités de conformation des achondroplases : situation élevée de la tête du péroné, main en trident, localisation rhizomélique de la micromélie ; l'importante étude de Porak et G. Durante (2), où ces auteurs établissent la distinction à faire entre l'achondroplasie et l'affection qu'ils décrivent les premiers sous le nom de dysplasie périostale, le travail de Launois et Apert (3) où est établie la fréquence de transmission héréditaire de l'achondroplasie, les études squelettiques de F. Regnault (4), qui étudie les os achondroplasiques au point de vue anthropologique et qui continue l'étude de l'anatomie comparée de l'affection.

Grâce à ces travaux, l'achondroplasie est aujourd'hui la mieux connue des dysostoses congénitales, et son étude est des plus suggestive.



Fig. 29. — Fillette achondroplase de six ans. Le père et trois autres enfants étaient également achondroplases.

Symptômes. — A LA NAISSANCE, l'enfant achondroplasique se distingue des nouveau-nés normaux par sa conformation : il a la tête volumineuse, globuleuse, en saillie sur la face, tant au niveau du front qu'aux régions temporales; la face est en retrait, le nez enfoncé à sa base ; les membres sont courts ; le tronc est normal. Toutefois, comme cette morphologie n'est en somme que l'exagération de la conformation habituelle du nouveau-né, elle frappe moins qu'ultérieurement, et c'est à mesure que l'enfant grandit qu'il se différencie de plus en plus des enfants

(1) PIERRE MARIE, L'achondroplasie chez l'adulte (*Presse méd.*, 1900, p. 17).

(2) PORAK et G. DURANTE, Les micromélies congénitales (*Annales de la Soc. obstétr. de France*, 1905).

(3) LAUNOIS et APERT, L'achondroplasie héréditaire (*Soc. méd. des hôp.*, 1905 p. 606) ; L'hérédité de l'achondroplasie chez l'homme et les animaux (*Soc. de pathol. comparée*, 1905, XII, p. 19).

(4) FÉLIX REGNAULT, *Soc. anat.*, 1900-1909, *passim*.

normaux ; la tête reste grosse, les membres restent courts, et un certain nombre de détails propres aux achondroplases se manifestent de plus en plus.

Dans la seconde (fig. 29) et la troisième enfance (fig. 30), le jeune achondroplase a déjà toutes les particularités qu'on relève chez l'achondroplase adulte. Au *crâne*, la voûte cranienne est élargie, exhaussée, surplombante, si bien que la circonférence cranienne dépasse notablement en dimensions celle des enfants du même âge; les diamètres transversaux sont particulièrement augmentés; aussi le crâne est brachycéphale. Les *arcades orbitaires* surplombent de beaucoup les yeux entraînés en arrière par le retrait de la face. La base du *nez* est excavée, la pointe du nez épaisse, et souvent l'extrémité du nez est élargie (platyrrhinie), rappelant la conformation du nez du nègre. La *mâchoire supérieure* se trouve le plus souvent en retrait sur la mâchoire inférieure ; au lieu que l'arcade dentaire supérieure circonscrive l'arcade dentaire inférieure, comme c'est la règle, c'est le contraire qui s'observe dans l'achondroplasie. Les dents sont, malgré cela, bien rangées en général, tant dans la première dentition que dans la seconde. Celle-ci ne présente pas les irrégularités d'implantation qu'on voit dans le rachitisme et l'adénoïdisme, ni les irrégularités de forme qui sont de règle dans la dysostose cléido-cranienne ou dans la syphilis héréditaire.



Fig. 30. — Enfant de quinze ans. Achondroplasie typique. Taille, 1m,20. Distance du pubis au sol, 0m,43. Poids, 39 kilos (Marfan).

Le *tronc* est dans son ensemble conformé normalement ; ses dimensions normales contrastent avec la petitesse des membres et la grosseur de la tête. Toutefois, même au tronc, il y a quelques particularités. Le diamètre biacromial est en général notablement plus large que le diamètre bitrochantérien, et cela tant dans le sexe mâle où il est normal qu'il y ait une légère différence en faveur du premier de ces diamètres, que dans le sexe féminin, où, normalement, le

diamètre bitrochantérien dépasse de beaucoup le diamètre biacromial à cause de l'élargissement du bassin chez la femme. Cette diminution du diamètre bitrochantérien dans l'achondroplasie tient, d'une part, à une diminution de longueur du col fémoral ; d'autre part, à un développement insuffisant de la *ceinture pelvienne*, destiné à être l'origine de *dystocies graves* chez la femme achondroplasique.

Les *membres* sont très raccourcis ; tandis que chez l'individu normal le médius, quand le bras tombe le long du corps, atteint le milieu de la cuisse, chez l'achondroplase il arrive à peine au niveau du trochanter, ou même seulement au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieure dans les cas très accentués. Chez l'homme normal, le milieu du corps est au niveau de la symphyse pubienne ; chez l'achondroplase, le raccourcissement énorme des membres inférieurs fait que le milieu du corps est à la région ombilicale, comme chez le nouveau-né.

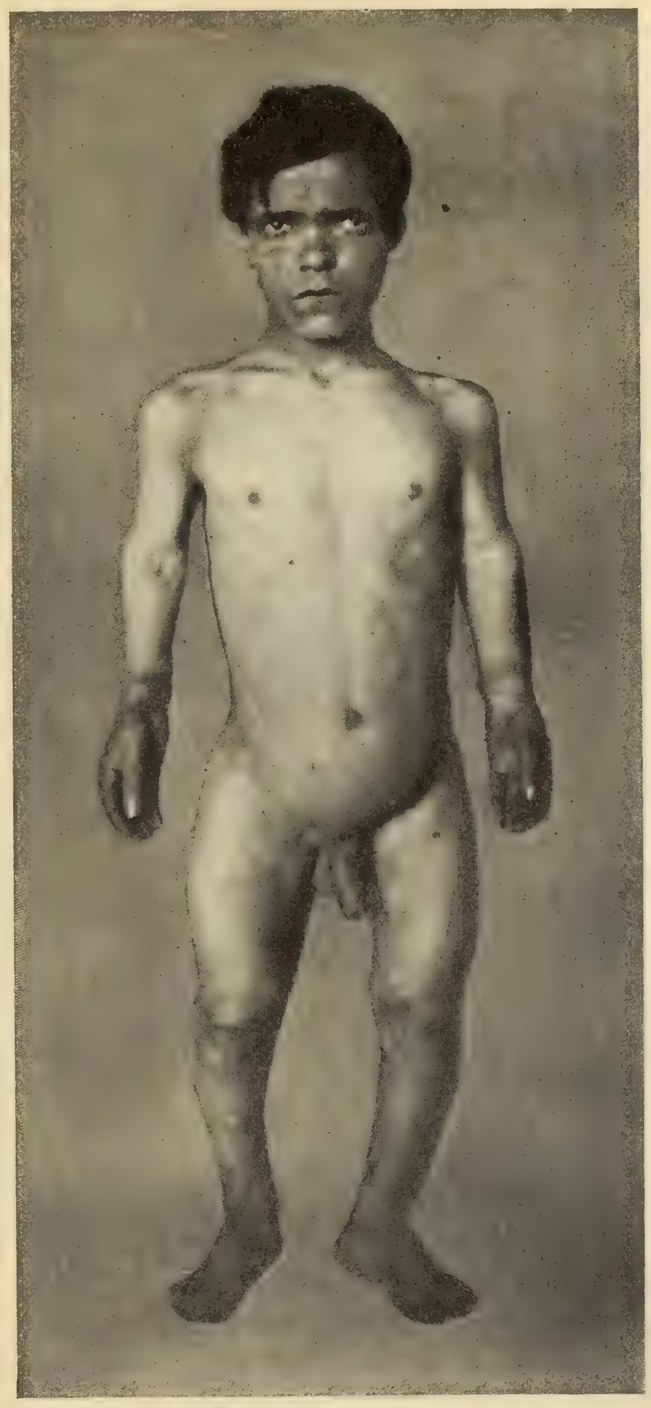


Fig. 31. — Enfant de seize ans. Achondroplasie typique. Grosse tête (59 centimètres de circonférence), micromélie rhizomélique, situation élevée de la tête du péroné. La radiographie a montré un état normal d'avancement dans l'ossification des épiphyses (Apert, *Société de pédiatrie*, 1910, p. 213).

Si on analyse cette micromélie, on voit que le raccourcissement est porportionnellement plus marqué à l'avant-bras qu'à la main, et

plus marqué au bras qu'à l'avant-bras. La racine du membre est plus en cause que l'extrémité. La micromélie est dite à cause de cela *rhizométique* (fig. 31).

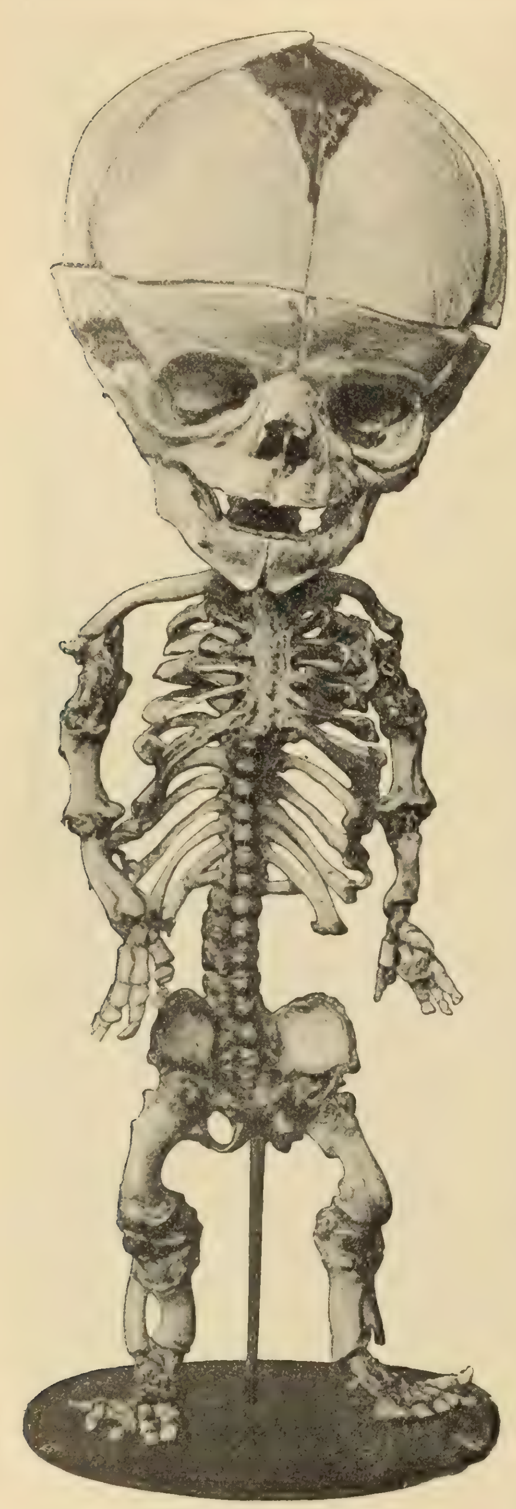


Fig. 32. — Squelette d'un fœtus achondroplase.

La main et le pied sont relativement plus larges que longs, ce qui leur donne la forme en spatule ; la main est carrée à cause de l'égalité des doigts (*isodactylie*); cette égalité est quelquefois presque parfaite ; il est rare que le médius et l'annulaire dépassent de beaucoup l'index et l'auriculaire, comme c'est normal : en outre les doigts sont épais à la base et tendent à s'écarter par leurs extrémités (*mains en trident*). On a noté quelquefois une brièveté particulière du métacarpien de l'annulaire (Dufour) et une forme de la main en dos de fourchette (Apert). Aux pieds, le gros orteil, raccourci, ne dépasse que peu les autres orteils, et le calcanéum est peu saillant.

Une particularité digne de remarque est la *disposition spéciale du péroné*; l'os est plus développé que normalement, plus fort, plus épais, et la tête remonte plus haut que d'habitude; au lieu de se trouver sous le rebord du plateau tibial, elle l'atteint sans aller toutefois jusqu'à participer à l'articulation du genou. C'est la persistance d'un état qui est normal au deuxième mois de la vie fœtale. Il est curieux que cette particularité se rencontre à un degré encore plus caractéristique chez les races animales achondroplases. Dans l'espèce bovine, le péroné est normalement atrophié et réduit à la malléole externe ; chez les bœufs achondroplasiques (bœufs natos), il existe au contraire développé dans toute sa longueur.

La *musculature* est en général très développée ; les muscles s'hypertrophient parce qu'ils ont besoin d'être plus forts pour mouvoir des bras de levier plus petits.

Les *facultés intellectuelles* sont en général bien développées. Non seulement l'achondroplase est intelligent, mais il est souvent salace, ce qui, joint à la bizarrerie comique de sa conformation, le rendait autrefois très apte au métier de bouffon de cour et, de nos jours, à celui de pitre forain.

La *santé générale* est normale ; les fonctions physiologiques ne laissent rien à désirer. La puberté arrive à l'âge habituel, et les besoins génitaux non seulement sont normaux, mais, semble-t-il, particulièrement développés chez ces sujets, ce qui concorde avec l'opinion qui voudrait voir une relation entre leur difformité et une suractivité précoce des glandes génitales (Leriche, Parhon). Nous n'insistons pas sur ce point, ni sur la gestation et l'accouchement des femmes achondroplases, pour nous limiter surtout à ce qui regarde l'enfance de ces sujets.

Squelette. — Le point le plus particulier à l'enfance, c'est l'évolution du squelette, l'état de l'ossification de la diaphyse et des noyaux épiphysaires et l'étude du cartilage de conjugaison. Deux modes d'investigation permettent de se renseigner sur ce point : 1° l'étude macroscopique et microscopique des os recueillis aux autopsies ; 2° l'étude radiographique sur le vivant. De nombreuses autopsies de nouveau-nés achondroplasiques, morts pendant l'accouchement ou peu après, nés à terme ou avant terme, ont permis d'étudier complètement le squelette (fig. 32) et le processus histologique d'ossification à ce moment de l'existence. Ultérieurement, au contraire, les renseignements nécropsiques deviennent nuls, au-dessus de l'âge de neuf mois, âge qu'avait atteint un de mes petits sujets ; aussi au-dessus de cet âge nous ne connaissons l'état du squelette qu'incomplètement et seulement par des documents radiographiques.

Squelette du nouveau-né achondroplasique. — Le squelette du nouveau-né achondroplasique (fig. 32) présente à noter des particularités en rapport avec les particularités morphologiques extérieures : la *voûte cranienne* présente ses centres osseux normaux ; à peine les fontanelles et les scissures sont-elles plus larges que d'habitude ; cet excès de largeur à fait croire parfois à une hydrocéphalie qui n'existe pas en réalité, sinon dans des cas très exceptionnels ; les particularités les plus notables du squelette cranien se voient au niveau de la *base du crâne* ; les os de la base du crâne présenteraient un arrêt de développement avec soudure prématurée. Normalement (fig. 33) le corps du sphénoïde antérieur et le corps du sphénoïde postérieur sont à la naissance séparés à leur face inférieure par une portion cartilagineuse non ossifiée (Sappey) ; la soudure n'est complète qu'à deux ou trois ans ; chez l'achondroplase (fig. 34), la soudure est déjà effectuée

à la naissance (Kauffmann). D'autre part, la suture qui sépare le



Fig. 33. — Base du crâne d'un nouveau-né normal à terme. Le sphénoïde antérieur, le sphénoïde postérieur et le basi-occipital forment trois osselets osseux séparés.

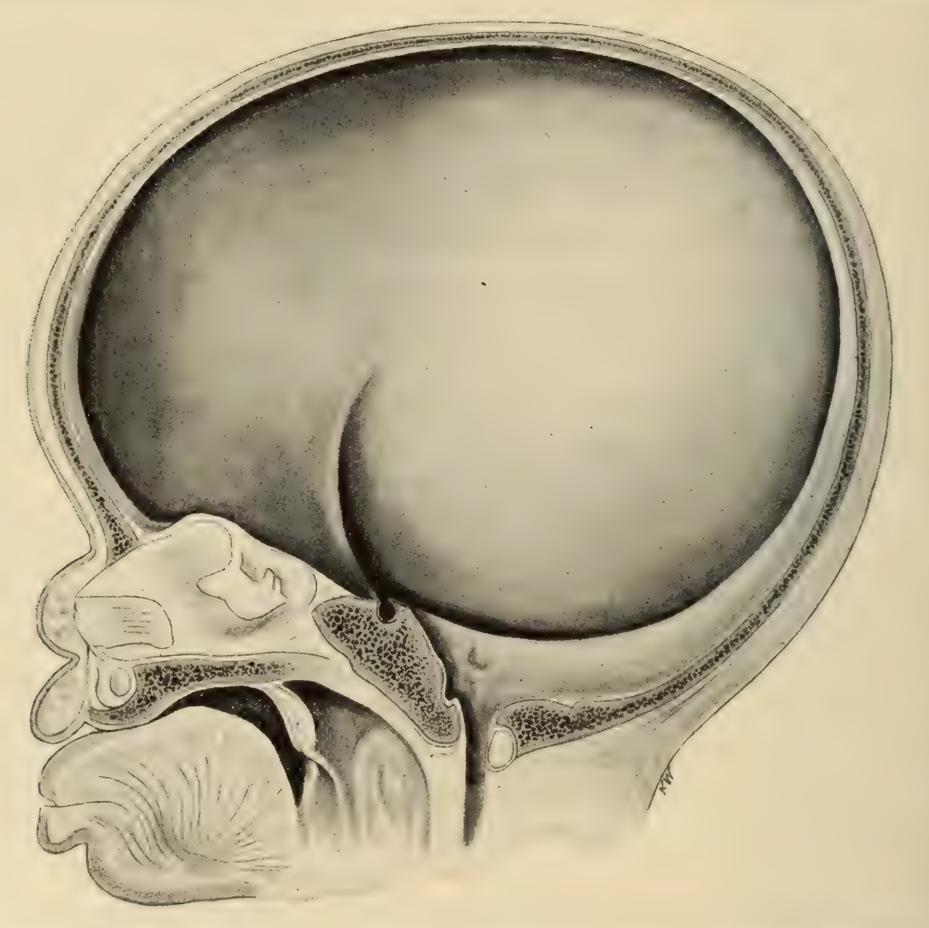


Fig. 34. — Base du crâne d'un nouveau-né achondroplase. Les trois osselets de la base du crâne sont soudés sur une seule masse (Kaufmann).

sphénoïde postérieur de l'apophyse basilaire, qui ne se soude que

dans la seconde enfance, est soudée prématurément chez le fœtus achondroplasique (Kaufmann). Je dois dire toutefois que je l'ai trouvée non soudée chez un achondroplasique mort à neuf mois de vie extra-utérine.

Les *os longs des membres* sont notablement raccourcis; leur diaphyse est courte, épaisse et plus dure que normalement; on note souvent des coudures à l'union de la diaphyse avec les épiphyses; les épiphyses cartilagineuses sont volumineuses, globuleuses; cette disposition est surtout marquée à l'extrémité supérieure de l'humérus et, à un moindre degré à l'extrémité inférieure du fémur, à l'extrémité supérieure du tibia (fig. 35), à l'extrémité inférieure du radius. On sait que normalement, chez l'enfant à terme, il n'existe encore d'autres points osseux épiphysaires que celui de l'extrémité inférieure du fémur. Il en est de même chez le nouveau-né achondroplase, à condition toutefois qu'il soit bien né à terme, car il naît fréquemment avant terme. Contrairement aux os longs des membres, la *clavicule* n'est pas raccourcie (Depaul, Herrgott).

Histologie de l'achondroplasie chez le nouveau-né. — L'étude histologique de la jonction de la diaphyse osseuse avec l'épiphyse cartilagineuse est des plus instructive et éclaire le mécanisme de la croissance insuffisante de l'os en longueur. Le cartilage quiescent, au lieu de se continuer insensiblement avec la zone de cartilage en prolifération, est séparé des parties sous-jacentes par une bande transversale, qui, partant du périchondre, où elle est peu large et plus dense, se porte horizontalement, en s'atténuant progressivement vers le centre de la diaphyse (G. Durante). Dans les os les plus atteints, elle constitue une vraie bande fibreuse se colorant fortement et dans laquelle cheminent de nombreux et larges conduits vasculaires. Dans les os moins malades, elle présente un aspect qui éclaire son mode de formation : elle est constituée par une simple transformation fibrillaire du cartilage et ne renferme que quelques vaisseaux de petits calibre limités par de fins tractus conjonctifs; les cellules cartilagineuses qu'elle renferme sont étirées parallèlement à elle ; la zone de sériation cartilagineuse est à peine ébauchée ou même a disparu; elle est remplacée partiellement par un cartilage fibreux parsemé de cellules cartilagineuses rares et dispersées sans ordre. Par endroits, existent des groupes de cellules cartilagineuses hypertrophiées (adénomes cartilagineux de G. Durante). La limite inférieure de cette zone est calcifiée par places ; au-dessous sont des amas de tissu osseux, qui, au lieu d'être disposés en colonnes longitudinales séparées régulièrement par des travées vasculo-médullaires, forment des paquets irréguliers ou présentent des bourgeons rares ebauchant une colomnisation imparfaite en rapport avec la sériation imparfaite du cartilage. Cette disposition



Fig. 35. — Tibia et péroné d'un nouveau-né achondroplasique à terme. Le péroné a une importance plus grande que chez le nouveau-né normal.

explique le retard de la croissance de ces os en longueur. L'ossification sous-périostale des mêmes os se fait au contraire régulièrement.

Squelette de l'enfant achondroplasique. — Les autopsies sont rares à cet âge. Dans une autopsie que j'ai pu faire, d'un enfant ayant neuf mois de vie extra-utérine, les points osseux épiphysaires étaient loin d'être en retard dans leur développement. En particulier, le point de l'extrémité inférieure du tibia, qui apparaît normalement de quinze à dix-huit mois, était bien développé, ainsi que ceux de l'extrémité inférieure du fémur et de l'extrémité supérieure du tibia.

Quant aux *squelettes d'adultes*, assez nombreux dans les musées, je n'en parle que pour signaler qu'ils ne présentent jamais trace de retard de la soudure des épiphyses, contrairement à ce qui avait été avancé d'après des radiographies mal interprétées.

Étude radiographique. — Elle n'ajoute rien à nos connaissances sur le squelette du fœtus à terme et sur le squelette de l'adulte, mais elle est importante en ce qui regarde l'enfant dans la longue période pendant laquelle les autopsies manquent, de l'âge de neuf mois à celui de vingt et quelques années, période qui est celle de la croissance.

En général les radiographies de sujets en période de croissance montrent, pour la plupart, des os qui ne diffèrent des os de sujets normaux du même âge que par la diminution de longueur des diaphyses et l'accentuation des saillies et des courbures normales. Dans bon nombre de cas, et ce sont morphologiquement les plus typiques, les noyaux osseux des épiphyses apparaissent à l'âge ordinaire, se développent comme normalement, et, par leur développement, laissent entre eux et la diaphyse une zone claire répondant au cartilage d'accroissement, qui ne diffère pas de celle qui se voit à l'état normal (fig. 36). Toutefois, il est incontestable que, dans un certain nombre de cas, les épiphyses sont en retard dans leur développement, soit que le noyau osseux fasse défaut à un âge où il devrait exister, soit qu'il soit encore réduit à un noyau central à un âge où l'ossification aurait déjà dû envahir la plus grande partie de l'épiphyse, soit enfin que le cartilage de conjugaison présente sur la radiographie une largeur et une transparence anormales, soit au contraire qu'il soit trop mince et trop obscur. Toutefois les apparences du cartilage de conjugaison sont tellement variables selon l'orientation, la qualité et l'intensité de l'irradiation qu'il est difficile de tirer des renseignements sur son état quand la radiographie n'a pas été faite spécialement dans ce but et avec des précautions minutieuses. Aussi les distinctions de plusieurs variétés d'achondroplasie basées sur les résultats divers donnés par la radiographie chez les achondroplases en période de croissance (Caruette, Variot) me paraissent prématurées ; l'examen direct du squelette à l'autopsie permettra seul de poser à

ce point de vue des conclusions inattaquables. Aussi n'insisterons-nous pas davantage sur ce point.

Variétés. — S'il n'est pas possible de distinguer, par l'examen

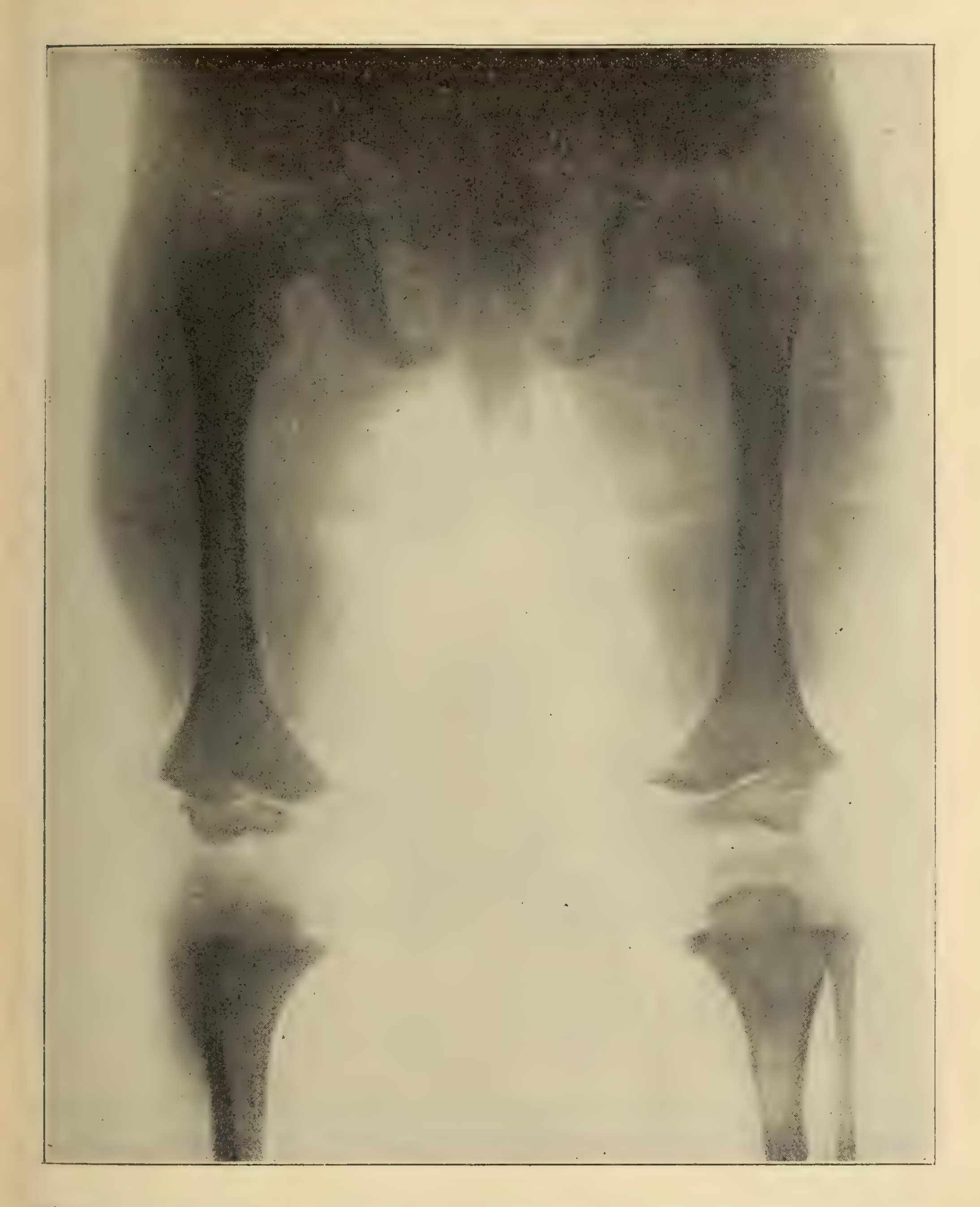


Fig. 36. — Radiographie partielle d'une fillette achondroplase de quatre ans. L'ossification des épiphyses est à un état d'avancement normal. Remarquer que l'extrémité supérieure de la diaphyse du péroné atteint et même dépasse celle du tibia. Elle reste au contraire en deçà chez les sujets normaux.

radiographique, deux ou plusieurs espèces d'achondroplasie, il n'en est pas moins vrai que la maladie n'est pas toujours tellement identique à elle-même qu'il ne soit possible de décrire quelques variétés.

Il y a d'abord une **variété intense** (fig. 37), où le volume de la tête, l'aplatissement du nez, le raccourcissement des membres sont tels que le sujet est complètement monstrueux et meurt peu après la naissance. Les mains et les pieds semblent alors naître à peu près directement du tronc, et on comprend que de tels sujets aient été qualifiés de phocomèles (1) et qu'on ait parlé d'origine achondroplasique de



Fig. 37. — Achondroplasie, variété intense, confondue à tort avec la phocomélie (cas de Tyrie et Haigh).

la phocomélie (Salmon). Toutefois ces hyperachondroplases ne sont que des pseudo-phocomèles ; la phocomélie vraie, dont il existe au Musée Dupuytren un exemplaire fameux (moulage et squelette), est caractérisée par un raccourcissement extrême des os des membres réduits à l'état d'osselets, sans qu'il y ait aucune déformation de la tête, ni des mains, ni des pieds ; elle porte sur un, deux, trois ou quatre membres, et l'explication de Salmon ne vaudrait en tout cas que pour la phocomélie quadruple.

Inversement il y a des **variétés frustes**. Les adultes normaux mais

(1) Tyrie et Haigh, A phocomelus (*Teratologia*, 1894, p. 89).

de très petite taille ont bien quelque chose de l'achondroplasie en ce sens que c'est surtout par le raccourcissement des membres qu'ils sont petits. Néanmoins une solution de continuité les sépare suffisamment des achondroplases pour qu'on ne puisse les confondre. Il n'en est plus de même chez le nouveau-né. Normalement celui-ci a la tête grosse et les membres courts, en sorte qu'un nouveau-né achondroplasique ne diffère que par une question de degré du nouveau-né normal; on comprend que l'achondroplasie du nouveau-né puisse passer inaperçue; c'est ce qui était arrivé pour deux nouveau-nées achondroplasiques, filles de l'achondroplase R..., que j'ai étudié; on avait méconnu l'achondroplasie de ces enfants, dans le service d'accouchements où elles étaient nées, jusqu'au moment où j'ai signalé aux accoucheurs l'achondroplasie du père. Chez un troisième enfant de R..., la maladie était plus fruste encore. Elle était si peu marquée à la naissance que, la recherchant de parti pris, j'avais conclu cependant qu'elle n'existait pas et que l'enfant avait échappé à la conformation vicieuse qui avait frappé son pere et deux de ses sœurs; il ne différait guère en effet d'un enfant normal, et c'est seulement au cours de la première année qu'il est devenu visible que la croissance des membres se faisait beaucoup plus lentement que la croissance générale, et quand je l'ai présenté à la *Société de pédiatrie*, à l'âge de quatorze mois, l'achondroplasie ne faisait plus de doute. Il faut donc admettre qu'il y a des cas exceptionnels d'*achondroplasie à début tardif*.

Cas anormaux. — Enfin un certain nombre de cas sont anormaux par l'absence de certains signes habituels. La tête peut être indemne, alors que les membres présentent la micromélie typique. Les mains sont parfois normales, sans isodactylie ni disposition en trident. L'ensellure lombaire, les courbures des membres sont sujettes à des variations considérables. Toutefois, il n'y a pas lieu de parler d'achondroplasies partielles, et c'est avec raison que F. Regnault a renoncé à ce terme, proposé d'abord par lui pour désigner un cas d'arrêt bilatéral de développement des humérus, et qu'il l'a remplacé ultérieurement par celui plus adéquat de micromélie segmentaire symétrique. Les déformations du bassin peuvent être assez peu marquées pour que, exceptionnellement, l'accouchement par les voies naturelles soit facile; j'ai observé une achondroplase de soixante ans qui disait avoir ainsi accouché naturellement d'un enfant vivant à terme, et son dire était corroboré par les vergetures de son abdomen et une déchirure de son périnée. Deux sœurs achondroplases de l'exhibition de nains qui a eu lieu récemment à Paris sous le nom de Lilliput, qui avaient chacune une fille achondroplase, prétendaient aussi en être accouchées naturellement.

Étiologie. — L'achondroplasie s'est vue à toutes les époques et

se voit encore actuellement dans tous les pays et dans toutes les races. C'est une malformation relativement fréquente, et, depuis que j'ai eu l'attention attirée sur elle, il ne se passe pas d'année sans que j'en observe plusieurs cas nouveaux.

Un enfant achondroplase peut naître dans une famille sans que rien ait pu le faire prévoir. Parfois même plusieurs frères et sœurs achondroplases naissent, consécutivement ou en alternance avec des naissances normales, de deux conjoints normalement constitués et dont l'ascendance est normale. Ces faits ne nous étonnent plus ; ils sont fréquents dans toutes les conformations vicieuses familiales et dans toutes les maladies familiales. Une fois ainsi apparue, l'achondroplasie est *héréditaire* en ce sens que, uni à un sujet normal, l'achondroplase donne naissance à des enfants dont certains sont atteints d'achondroplasie (1). Si les achondroplases s'unissaient entre eux, il est très certain qu'une *race humaine bassette* se constituerait, analogue aux races bassettes de chiens, ou aux races des veaux natos, et des moutons ancons, qui sont des races achondroplasiques. Toutefois la difficulté de l'accouchement chez les femmes achondroplasiques crée un obstacle à la prospérité d'une telle race.

Mais comment expliquer l'apparition soudaine de l'achondroplasie chez un ou plusieurs enfants d'une lignée jusqu'alors normale ? Dire que c'est une *mutation* est seulement la constatation des analogies qu'il y a entre l'achondroplasie et les variations soudaines qui se produisent parfois dans les espèces animales et végétales et qu'ont bien étudiées les zootechnistes et les botanistes (de Vries). Toutefois cela ne nous renseigne pas sur la cause. P. Marie a supposé qu'il s'agit d'une perturbation de quelque *glande endocrine*. Leriche, Parhon inclinent à croire que cette glande est la *glande interstitielle de l'ovaire* et *du testicule* ; leur opinion trouve un appui dans ce fait que les achondroplases adultes, hommes ou femmes, sont généralement doués d'un tempérament génital excessif. Une observation curieuse de Cavazzoni montre une femme ayant fait abus de *corps thyroïde* pendant sa grossesse accouchant d'un achondroplase. Cette opinion ne contredit pas celle de Parhon, car on sait l'influence des sécrétions des glandes endocrines les unes sur les autres et en particulier l'influence du corps thyroïde sur le fonctionnement des glandes génitales. En somme, si la question de la pathogénie de l'achondroplasie n'est pas encore élucidée, nous pouvons néanmoins, à présent, faire à son sujet des suppositions douées d'une certaine vraisemblance.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'achondroplasie dans ses formes typiques se fait à première vue. L'affection est maintenant suffisamment étudiée et assez clairement caractérisée pour ne plus être con-

(1) Launois et Apert, L'hérédité de l'achondroplasie chez l'homme et chez les animaux (*Bull. de la Soc. de path. comparée*, 1905).

fondue avec le *myxœdème* ou le *crétinisme*, ni avec les formes graves de *rachitisme*. Le vrai rachitisme congénital (qui est du reste exceptionnellement rare, sinon histologiquement, du moins morphologiquement) se traduit par des déformations osseuses qui ne rappellent aucunement les raccourcissements de l'achondroplasie. Il est plus difficile de distinguer la *dysplasie périostale* ; cette maladie, très différente comme substratum anatomique, a été séparée de l'achondroplasie par G. Durante et sera étudiée dans un chapitre prochain.

Traitement. — Dans l'état actuel de la médecine, nous sommes impuissants tant à prévenir l'achondroplasie qu'à l'atténuer une fois constituée. Quelques auteurs ont pensé avoir obtenu une amélioration par la médication thyroïdienne ; mais les essais plus récents n'ont pas confirmé cet espoir.

DOLICHOSTÉNOMÉLIE.

Caractères cliniques. — M. Marfan a proposé le nom de *dolichosténomélie* (δολίχος, long; στενος, étroit; μελος, membre) pour



Fig. 38 à 41. — Dolichosténomélie.

désigner une déformation congénitale particulière des quatre membres, dont était atteinte une fillette qu'il a présentée en 1896, à la Société médicale des hôpitaux (fig. 38 à 42). C'est surtout aux *mains* que les déformations sont caractéristiques ; tous les os qui les constituent sont notablement allongés et amincis ; l'aspect gé-

néral est celui d'une main très longue, très mince, aux doigts effilés et fléchis; c'est celui de « pattes d'araignée ». Aux *avant-bras*, les deux os sont très longs et très minces; le *bras* aussi est très allongé, moins toutefois proportionnellement que l'avant-bras, lequel l'est moins que la main, en sorte que la déformation paraît aller en



Fig. 42. — Dolichosténomélie (Marfan).

diminuant de l'extrémité à la racine du membre, où cesse toute anomalie. Aux *membres inférieurs*, les déformations sont analogues: allongement des orteils et des métacarpiens, saillie du calcanéum en arrière ; amincissement et allongement des os de la jambe et de la cuisse, moindre à la cuisse qu'à la jambe.

L'*amincissement des os* est au maximum au niveau des diaphyses ; cependant les épiphyses sont elles-mêmes grêles et minces.

Les mouvements des *articulations* sont limités en ce qui concerne

les doigts, les coudes, les genoux, les hanches par une certaine rétraction des tendons empêchant l'extension complète.

L'*état général* n'est en rien altéré; on ne note pas de troubles nerveux. Les muscles réagissent normalement à toutes les formes de l'électricité.

Tel est l'ensemble présenté par la fillette étudiée par M. Marfan. M. Achard a publié sous le nom d'*arachnodactylie* un cas qui mérite d'être rapproché du précédent, mais qui en diffère en ce que la déformation est infiniment moins accusée et localisée surtout à la phalange unguéale; en outre, il n'y a pas de rétractions tendineuses dans le cas de M. Achard; une sœur présentait la même conformation; il semble donc s'agir, dans ce dernier cas, uniquement d'une conformation familiale un peu spéciale.

Le cas de M. Marfan semble au contraire représenter un type morbide spécial, une dysostose congénitale, comme l'achondroplasie, analogue à cette dernière, mais inverse à plusieurs points de vue. Comme pour l'achondroplasie, l'étiologie, la pathogénie et le traitement de la dolichosténomélie nous sont inconnus.

DYSPLASIE PÉRIOSTALE.

Définition. — La dysplasie périostale est une dystrophie osseuse congénitale caractérisée cliniquement par la fragilité des os, par des fractures multiples et par une voûte cranienne mal développée, histologiquement par l'intégrité de l'ossification enchondrale et la défectuosité de l'ossification périostale. Ce type anatomo-clinique a été parfaitement délimité par G. Durante. Cet auteur a décrit les différences histologiques fondamentales qui permettent de séparer la dysplasie périostale du groupe confus des dystrophies osseuses congénitales. Un certain nombre des cas décrits antérieurement sous le nom de *rachitisme fœtal*, *chondrodystrophie hyperplastique*, *achondroplasie*, *osteogenesis imperfecta*, *fractures multiples congénitales*, appartiennent en réalité à la *dysplasie périostale*. Pourtant la dysplasie périostale est bien différente de l'achondroplasie; les deux affections aboutissent, il est vrai, toutes deux à la micromélie; mais le processus initial de la dysplasie périostale est exactement la contre-partie de celui de l'achondroplasie. L'examen histologique des os en apporte la preuve.

Voici, en effet, comment se caractérise *histologiquement* l'os atteint de dysplasie périostale. « L'ossification enchondrale est en général absolument normale, la rivulation du cartilage s'effectue régulièrement, la ligne d'ossification est fine et régulière et ne présente ni les bourgeons vasculaires de l'achondroplasique, ni les prolongements cartilagineux du rachitique. Mais, plus bas, les travées osseuses nées du cartilage restent petites ou même

disparaissent partiellement, de sorte qu'à une certaine distance on ne rencontre plus, dans les larges espaces médullaires, que des travées osseuses rares, disloquées, disséminées et souvent dépourvues de leur revêtement d'ostéoblastes. »

« Le périoste est généralement épais et riche en cellules, mais ne recouvre qu'une mince couche de tissu compact faisant même parfois défaut ; plus profondément, les lamelles diminuent comme si elles étaient graduellement résorbées et fait place à un vaste espace médullaire pauvre en travées osseuses. La moelle est riche en tissu fibrillaire, en leucocytes, en cellules adipeuses et en cellules géantes. Il n'est pas improbable d'attribuer à ces ostéoclastes un rôle dans la disparition des travées osseuses, à la surface desquelles ils occupent des encoches qu'ils paraissent avoir façonnées par résorption » (Porak et Durante).

Les mêmes défauts d'ossification se retrouvent dans les côtes et dans les os de la voûte du crâne.

Caractères cliniques. — On comprend quelles sont les conséquences de ces troubles du processus ossificateur. Les *os* sont minces et fragiles; les os de la voute du crâne sont incomplètement ossifiés; le *crâne* reste en grande partie membraneux, semé de minces îlots osseux irréguliers, ou, s'il est ossifié sur une certaine étendue, ses os sont minces, dépressibles, crépitant sous le doigt, donnant la sensation de parchemin (*crâne papyracé*); les *côtes* et les *clavicules* sont amincies, fragiles; très souvent elles présentent des épaississements qui sont des cals d'anciennes fractures produites spontanément dans la vie intra-utérine. Ces fractures sont parfois si nombreuses que l'os forme comme un chapelet.

Les *os longs des membres* se présentent sous deux aspects : parfois ils sont minces et flexibles; l'amincissement porte sur la diaphyse, en sorte que l'os prend la forme en sablier; l'amincissement peut être extrême et la diaphyse agénésiée; d'autres fois, l'os est raccourci, épaissi, incurvé, dévié; c'est qu'alors il a été le siège de *fractures* dont les cals forment des *épaississements en virole*; quand les fractures ont été multiples, la forme de l'os est tout à fait modifiée ; on trouve parfois des fractures récentes non encore consolidées. Dans le cas de Chaussier, le fœtus portait plus de 100 fractures anciennes ou récentes siégeant tant sur les membres que sur les côtes et les clavicules ; la règle est de trouver une dizaine de fractures; exceptionnellement, les fractures peuvent manquer. La position du fœtus dans l'utérus commande la déviation des os fracturés : ils décrivent en général une courbe ou un angle à sommet antéro-externe.

Le *raccourcissement des os des membres* est la conséquence de ces fractures. Les membres sont courts, ramassés et comme boudinés. Cette micromélie rappelle celle des achondroplasiques : l'extrémité des membres supérieurs, au lieu de venir à mi-cuisse, est reportée aux environs de la crête iliaque; l'ombilic, au lieu de marquer le milieu

du corps comme chez le nouveau-né normal, est placé à l'union des deux tiers supérieurs avec le tiers inférieur.

Diagnostic. — La micromélie explique que ces fœtus aient été facilement confondus avec les achondroplasiques. Cependant un certain nombre de caractères les en différencient : dans l'achondroplasie, la voûte cranienne est normalement ossifiée ; elle présente des lacunes dans la dysplasie, ou un état papyracé spécial ; — dans l'achondroplasie, le crâne est volumineux, arrondi, brachycéphale ; sa forme est normale dans la dysplasie ; — la face de l'achondroplasique présente un aspect spécial dû à la dépression de la racine du nez et à l'ensellure du dos du nez ; rien de pareil n'existe dans la dysplasie ; — les côtes et les clavicules sont flexibles dans la dysplasie ; elles crépitent du fait de l'état parcheminé, ou à cause de fractures récentes ; ou bien elles présentent des nouures dues à des cals exubérants ; dans l'achondroplasie, ces os sont au contraire normaux ; — les membres sont dans les deux affections atteints de micromélie ; mais cette micromélie est le plus souvent régulière dans l'achondroplasie ; les quatre membres sont également atteints ; la micromélie est en général symétrique et rhizomélique ; dans la dysplasie, au contraire, la prédominance des fractures et des déviations consécutives sur tel ou tel os entraîne dans la répartition de la micromélie les plus grandes variations ; quand les membres sont déviés dans l'achondroplasie, les déviations sont juxta-épiphysaires ; dans la dysplasie, elles se font dans la continuité de la diaphyse.

L'*examen radiographique* permet de compléter ces données ; dans l'achondroplasie, il montre les os longs des membres épais, trapus dans leur ensemble, uniformément raccourcis, peu transparents aux rayons, sans fractures ni cals ; dans la dysplasie, il montre les diaphyses minces et transparentes, sauf au niveau des cals de fractures.

On distinguera plus facilement la dysplasie périostale du *myxœdème congénital*. Quand le myxœdème est au complet, l'état de la peau caoutchoutée par l'infiltration de substance mucoïde, l'aspect spécial du visage, l'état de la chevelure, la macroglossie sont caractéristiques. Quand le myxœdème est fruste, il peut ne se manifester que par le retard de la croissance ; il peut causer ainsi le nanisme ; mais on n'observera pas les altérations osseuses qui caractérisent la dysplasie périostale.

L'*ostéopsathyrose*, ou fragilité constitutionnelle des os, doit-elle être distinguée de la dysplasie périostale ? Il est impossible de le dire de façon précise tant que des examens histologiques ne nous auront pas montré, pour l'ostéopsathyrose, les caractères microscopiques de l'os, comme G. Durante l'a fait pour la dysplasie. Disons toutefois que l'ostéopsathyrose des jeunes enfants semble dès maintenant être

due à un processus différent de la dysplasie périostale, maladie à début fœtal. En dehors de cette question de chronologie du début, un certain nombre de caractères les séparent. Dans la dysplasie périostale, les fractures se consolident facilement, avec des cals osseux solides, exubérants, persistants, et contrastant par leur solidité avec la fragilité de l'os préexistant. Au contraire, dans l'ostéopsathyrose, les fractures se font le plus souvent sans déplacement des fragments et se consolident sans déformation et sans cal exubérant, en sorte qu'il est le plus souvent impossible de déceler par la palpation ou même par la radiographie les anciens foyers.

Traitement. — Cette affection est déjà constituée à la naissance, en sorte qu'aucun traitement ne semble pouvoir avoir d'action contre elle.

DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE.

P. Marie et Sainton ont décrit sous ce nom une conformation congénitale du squelette caractérisée par un défaut d'ossification d'une part dans la calotte cranienne, d'autre part dans la diaphyse des clavicules. L'affection est héréditaire et familiale ; l'hérédité est directe et continue en ce sens que l'on ne voit pas l'affection sauter une génération, ni exister sur deux frères ou sœurs sans qu'un des parents la présente. Les sujets atteints la transmettent à la majorité de leurs enfants, mais non à tous (pour peu que la famille soit assez nombreuse). Le sexe ne paraît jouer aucun rôle ni dans la fréquence, ni dans la transmission.

Particularités cliniques. — Le *crâne* est volumineux, globuleux, élargi ; les fontanelles et les sutures sont largement ouvertes, à la naissance et dans la première enfance ; dans la seconde enfance, les bords des sutures arrivent à se joindre ; mais les fontanelles restent membraneuses jusqu'à un âge très avancé; quelquefois elles arrivent à se fermer grâce à la formation d'os vormiens ; après l'ossification peut subsister une dépression bien marquée tout le long de la suture sagittale.

La *face* est le plus souvent peu développée, ce qui entraîne une saillie du front et de la mâchoire et un profil concaviligne dans un grand nombre de cas. L'étroitesse de la face fait ressortir l'augmentation de largeur du crâne, si bien que P. Marie et Sainton avaient décrit d'abord les premiers cas sous le nom d'*hydrocéphalie héréditaire* ; ce nom consacrait une erreur que les auteurs ont eux-mêmes rectifiée. La voûte palatine est souvent ogivale et parfois reste membraneuse sur la ligne médiane. Les dents apparaissent tardive-

ment et restent petites; la seconde dentition est souvent retardée, incomplète, irrégulière.

L'*aplasie claviculaire* est en général limitée à la diaphyse ; celle-ci est réduite à un trousseau fibreux qui joint les deux extrémités plus ou moins développées, parfois totalement osseuses, parfois en partie cartilagineuses. Dans des cas rares, une seule clavicule est atteinte. L'aplasie claviculaire entraîne à l'état de repos une déformation de la région : la saillie claviculaire manque ; le méplat latéral du cou se continue directement avec celui de la région pectorale. Le moignon de l'épaule est projeté en avant, la clavicule ne faisant plus arc-boutant. Par suite l'omoplate bascule ; son bord interne et son épine sont très saillants.



Fig. 43 et 44. — Enfant de six ans atteint de dysostose cléido-cranienne héréditaire (VILLARET, *Société de neurologie*, 2 mars 1905). La mère et deux sœurs présentaient la même conformation.

Les muscles à insertion claviculaire sont peu développés; aussi la force musculaire pour porter un poids à bras tendu en avant est diminuée ; toutefois les mouvements spontanés sont assez peu troublés pour que les malades ne soient guère gênés de leur anomalie ; plus particulières sont les attitudes provoquées que permet d'imprimer à l'enfant l'absence des arcs-boutants claviculaires (fig. 43 et 44).

Outre les altérations primordiales, portant sur le crâne, la face et les clavicules, on trouve quelquefois des anomalies osseuses diverses : côte cervicale, déformations ou amincissement des côtes et du sternum, scoliose, luxation congénitale de l'extrémité supérieure du radius, *genu valgum*, pied plat.

La santé générale et l'intelligence sont le plus souvent intactes.

On note quelquefois dans les familles des *cas frustes*, soit que les altérations craniennes existent seules, soit qu'il y ait seulement aplasie d'une ou des deux clavicules, soit encore qu'il y ait simplement des amincissements ou des encoches de ces derniers os.

Les causes de l'affection ne sont pas plus connues que celles de la plupart des anomalies héréditaires. Les tares dites dégénératives ne

semblent jouer aucun rôle. On doit remarquer que les os aplasiés appartiennent phylogénétiquement à la catégorie des os de revêtement, tandis que les os de soutènement sont indemnes. Les premiers sont à ossification uniquement périostique. Cette remarque rapproche la dysostose cléido-cranienne de la dysplasie périostale de Durante. Mais l'ossification périostique des os longs des membres est gravement atteinte dans cette dernière et entraîne des fractures multiples de ces os. Ils ne sont qu'exceptionnellement et très incomplètement atteints dans la dysplasie périostale.

Diagnostic et traitement. — Le *diagnostic* est facile.

Tout *traitement* est impuissant et du reste inutile, les sujets n'ayant d'autre trouble qu'une gêne insignifiante dans certains mouvements.

OSTÉOPSATHYROSE (1).

Sous le nom de fragilité constitutionnelle des os ou *ostéopsathyrose*, on désigne un état du squelette caractérisé par une fragilité telle que les os se rompent à l'occasion de traumatismes parfois très légers. Il faut éliminer du cadre de l'ostéopsathyrose la fragilité osseuse consécutive à des maladies antérieures, rachitisme, hérédo-syphilis, sarcomes osseux multiples, scorbut infantile, etc. Faut-il également distinguer l'ostéopsathyrose de la dysplasie périostale de G. Durante ? Cette dernière est connue surtout chez le nouveau-né, et les examens histologiques de Durante ont élucidé son substratum anatomique. Faut-il considérer l'ostéopsathyrose comme une dysplasie périostale à début tardif? Il semble que non ; le principal caractère différentiel est que, dans la dysplasie périostale, les fractures se consolident rapidement, facilement, avec des cals osseux solides, exubérants, contrastant par leur solidité avec l'os préexistant. Au contraire, dans l'ostéopsathyrose, les fractures se consolident sans déformation, sans cal exubérant, et il est impossible de déceler par la palpation ou même par la radiographie les anciens foyers de fracture. Il semble donc que, en dehors des fragilités osseuses acquises par une cause pathologique et de la fragilité osseuse due à la dysplasie périostale à début fœtal, il faille conserver l'ostéopsathyrose comme maladie autonome.

Description. — En général l'enfant était tout à fait normal à la naissance, et les premières années se sont passées sans rien de particulier. C'est vers deux ou trois ans que paraît la tendance aux fractures ; certains sujets se font dans leur enfance jusqu'à dix, vingt, trente fractures siégeant presque constamment sur les os longs. Les os

(1) Poirier, L'ostéopsathyrose ou maladie de Lobstein. Thèse de Paris, 1907.

longs restés intacts sont beaucoup plus grêles que normalement et présentent parfois des courbures et des inflexions anormales; à l'examen radiographique, l'os est anormalement transparent aux rayons et comme raréfié; les deux os du bras et de la jambe peuvent ainsi venir en contact et se souder. L'état général peut rester parfait, mais souvent aussi les enfants sont pâles, amaigris, et les séjours au lit prolongés accentuent, on le comprend, cette disposition. Aussi beaucoup succombent-ils dans l'enfance ou l'adolescence. On a pourtant vu des sujets atteindre l'âge adulte, et il a semblé que la tendance aux fractures diminuait ou même disparaissait après la puberté.

L'atrophie musculaire des segments de membre, sièges de fractures, est souvent notée. D'après Larat, R. Voisin et L. Tixier (1), il ne s'agirait pas de troubles fonctionnels consécutifs aux lésions des os, mais bien d'altérations musculaires primitives, contemporaines des lésions osseuses. En effet, chez le sujet qu'ont étudié ces auteurs, on notait dans tous les muscles, et non uniquement dans ceux en rapport avec les sept fractures des membres inférieurs qu'avait cet enfant, un affaiblissement de la contraction faradique et une modification de la forme de la courbe de contraction qui se rapprochait de celle du muscle lisse normal.

Nature. — L'ostéopsathyrose se rapproche par un certain nombre de caractères des maladies familiales telles que les myopathies ou l'hémophilie : 1° la maladie est souvent héréditaire et familiale (Broca et Herbinet : deux sœurs ; Goddart : mère, fils, filles ; Greenish : père, fils, cousins ; Shields : père et fils) ; 2° la maladie est plus fréquente dans les races germaniques, Allemagne du Nord, Angleterre, États-Unis, comme l'hémophilie et plusieurs autres maladies familiales ; 3° c'est une maladie de développement apparaissant au cours de la croissance, et en général au même âge chez les sujets d'une même génération ; 4° l'examen électrique montre des réactions qui se retrouvent dans les myopathies.

Traitement. — Il était naturel d'essayer les médicaments qui passent pour favoriser la calcification des os : huile phosphorée, phosphates de chaux, chlorure de calcium, médication iodée, médication thyroïdienne. Il semble pourtant que l'usage de ces médicaments n'entrave guère l'évolution vicieuse du squelette. Le traitement hygiénique, le grand air, une alimentation choisie doivent être prescrits. On évitera naturellement tout ce qui peut traumatiser les os, gymnastique, massage, etc., et les enfants devront être l'objet d'une surveillance constante.

Les fractures doivent être traitées comme toutes les fractures; toutefois, on tiendra compte de la facilité et de la rapidité de la con-

(1) Larat, R. Voisin et L. Tixier, *Soc. de biol.*, 8 mai 1909.

solidation, qui est de règle dans la maladie et qui tient sans doute à ce qu'il s'agit la plupart du temps de fractures sous-périostées « en bois vert ». Aussi on diminuera autant que possible le séjour au lit et le confinement à la chambre. Les appareils plâtrés, qui permettent de transporter l'enfant, seront préférés aux appareils à extension, qui l'immobilisent au lit.

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES.

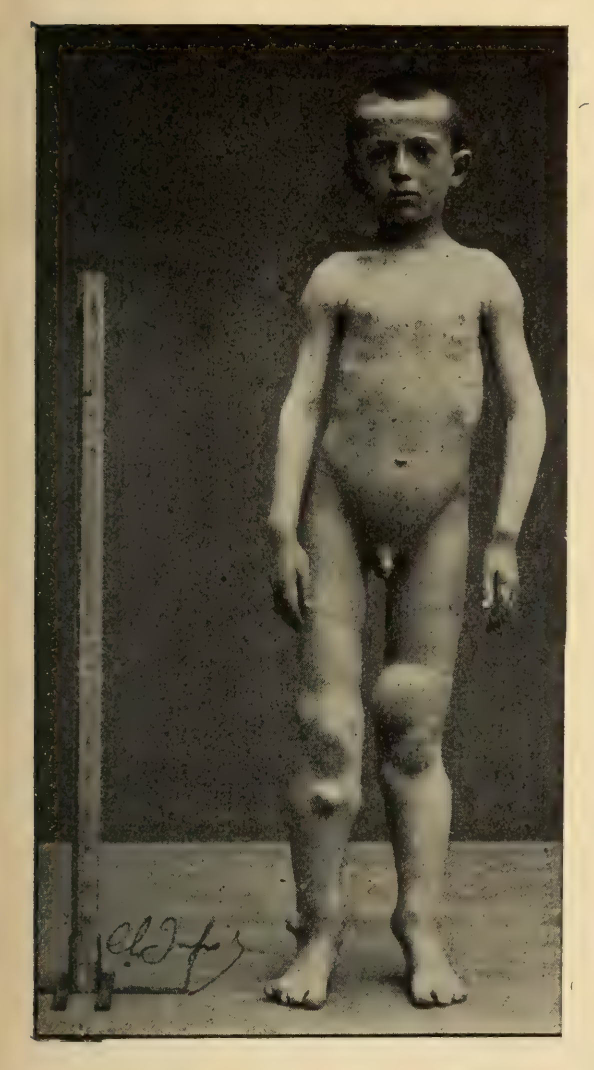
On appelle exostose toute formation osseuse circonscrite anormale implantée sur un os. Sous le nom d'*exostoses ostéogéniques*, on décrit une variété spéciale d'exostoses, souvent multiples, se développant sans cause provocatrice, le plus souvent pendant la période de croissance (*exostoses de croissance*), et implantées le plus habituellement *au voisinage du cartilage de conjugaison.* La maladie est habituellement *familiale.*

Le *nombre* des exostoses varie de trois ou quatre à dix, douze et quinze. Quelquefois le nombre est très considérable (cent quatre dans le cas de Pic). Le siège le plus habituel est le voisinage des extrémités des os longs des membres inférieurs, surtout l'extrémité inférieure du fémur et l'extrémité supérieure du tibia, puis l'humérus, la clavicule, le cubitus, le radius. Dans les cas généralisés, on trouve aussi des exostoses sur les omoplates, les os iliaques, les côtes, les vertèbres, et même les phalanges, la mâchoire, le crâne (fig. 45 et 46).

L'exostose, implantée au voisinage du cartilage de conjugaison, s'accroît soit en gardant une *forme* hémisphérique, soit en s'allongeant et en s'amincissant plus ou moins, et en se plaçant alors très souvent obliquement ou même presque parallèlement à l'axe du membre, en remontant vers la diaphyse ; de petites rugosités, ou même de vraies épines, exostoses secondaires, peuvent se développer à la surface de l'exostose. Comme tissu, l'exostose comprend : 1° un axe osseux, implanté sur l'os, ayant, dans les petites exostoses, la structure de l'os spongieux et, dans les grandes exostoses amincies, pouvant être formé de tissu compact creusé d'un canal médullaire central ; 2° un revêtement cartilagineux qui présente les caractères du cartilage ossificateur, et où on retrouve de dehors en dedans les mêmes zones que dans le cartilage de conjugaison : cartilage quiescent, cartilage sérié, calcification provisoire, médullisation, ossification.

Symptômes. — Les exostoses se développent *insensiblement*, *sans douleur*, et c'est par hasard que le malade ou le médecin s'aperçoivent de leur existence en sentant sous la peau des parties dures, de consistance osseuse, de siège anormal. C'est dans la seconde enfance et dans l'adolescence que paraissent les premières exostoses. Elles augmentent en général de volume, et souvent aussi de nombre, dans

es années qui suivent, et jusqu'à l'achèvement de la croissance, où elles cessent de grossir. Le plus souvent elles se disposent de telle sorte que les mouvements des articulations voisines sont peu gênés; toutefois elles peuvent soit limiter mécaniquement l'excursion des articulations, soit gêner le glissement ou la réflexion des tendons.



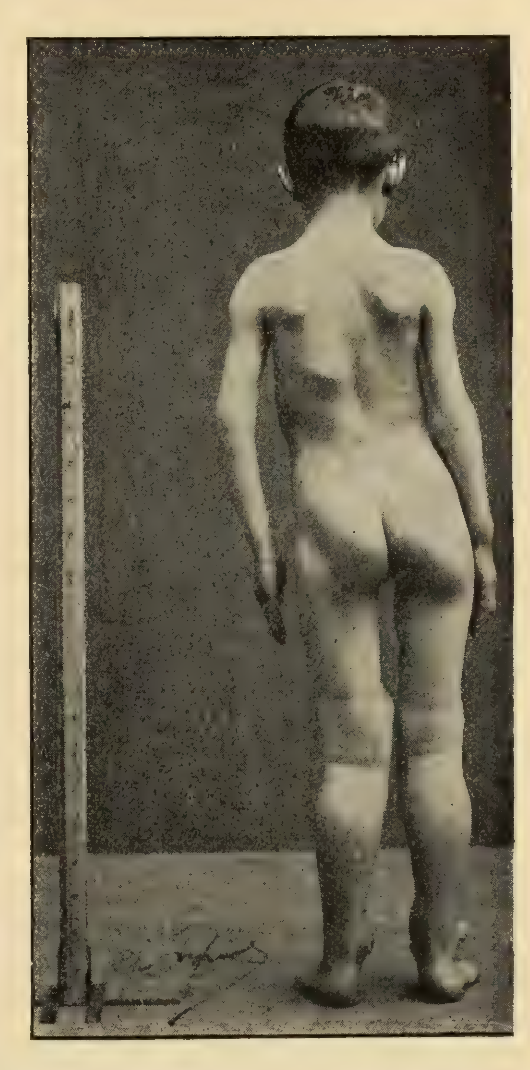


Fig. 45 et 46. — Exostoses ostéogéniques. Enfant de douze ans. Le grand-père, le père, le frère et la sœur de l'enfant étaient également atteints (*Soc. de péd. de Paris*, 1906, p. 486).

Parfois des bourses séreuses se développent à la surface des exostoses, et ces bourses séreuses peuvent être atteintes d'hygroma; des exostoses longues, à pédicule mince, peuvent se fracturer sous l'influence de traumatismes ou de mouvements brusques; elles se consolident comme les os normaux. Exceptionnellement, les exostoses peuvent causer des phénomènes de compression nerveuse ou de compression médullaire simulant la syringomyélie (Oberndorf).

Dans certains cas anormaux et sans caractère familial (P. Marie, Launois), on a noté du raccourcissement ou de l'incurvation de cer-

tains os longs ; chez le sujet de P. Marie, de nouvelles exostoses se formaient encore à trente-cinq ans, et certaines siégeaient en pleine diaphyse, semblant périostiques et non cartilagineuses.

Étiologie. — On a invoqué à tort les traumatismes, les infections, les intoxications, l'atavisme. En réalité, il s'agit, comme pour toutes les maladies familiales, d'une variation héréditaire du type, dont les causes se perdent dans la nuit des générations antérieures et ne peuvent guère être plus élucidées de celles de telle ou telle conformation héréditaire. Cette variation consiste en une malformation héréditaire du cartilage ossificateur, la portion malformée et aberrante ayant conservé sa vitalité ossificatrice. Comme il est fréquent pour toutes les maladies familiales, la maladie peut présenter dans certaines familles des variétés caractérisant plus ou moins le type de la famille. Dans le cas de Teissier et Bénard, les trois sujets atteints présentèrent une seule exostose, développée à la face interne du genou droit et remontant vers la partie interne de la cuisse.

Dans beaucoup de familles, les garçons sont seuls frappés, ou sont frappés avec une grande prédominance. Dans d'autres, les filles sont également atteintes (Teissier et Bénard, Heymann).

L'*hérédité* est en général directe ; il est rare qu'une génération soit sautée, si bien que, lorsqu'un fils d'un sujet atteint d'exostoses est lui-même exempt de l'affection, il y a bien des chances pour que la maladie soit définitivement exclue dans sa descendance. Contrairement à d'autres affections familiales, il est rare de trouver l'hérédité collatérale, s'il n'y a pas en même temps hérédité directe (1).

Diagnostic. — Une fois constituées et quand elles sont multiples, les exostoses ostéogéniques sont facilement reconnues. On les a appelées aussi exostoses de croissance (Broca) ; mais elles n'ont que ce nom de semblable aux *ostéites épiphysaires et apophysaires de croissance* (Lannelongue, Comby), qui sont dues en somme à des ostéites atténuées ; le symptôme dominant de celles-ci est la douleur, siégeant à la jonction de l'épiphyse ou de l'apophyse avec le corps de l'os ; au contraire un caractère important des exostoses ostéogéniques est leur indolence, au moins durant une longue période après leur début.

Les *myosites ossifiantes* ont pour caractère spécial le siège des productions osseuses, dans l'axe du muscle ; au contraire, les exostoses ostéogéniques se développent en dehors des masses musculaires, qu'elles écartent ou soulèvent.

(1) Dans un travail récent (Note pour l'étiologie des exostoses ostéogéniques, *Soc. méd. des hôp.*, 18 nov. 1910), M. Pissavy, relevant 36 cas publiés d'exostoses ostéogéniques, trouve qu'elles avaient un caractère nettement familial dans 26 cas. 10 fois la tuberculose existait dans les antécédents héréditaires et 13 fois chez les malades eux-mêmes. Il conclut qu'il existe entre la tuberculose et les exostoses multiples une relation importante de cause à effet.

Les exostoses ostéogéniques uniques offriront plus de difficultés, car elles pourront être confondues avec des *ostéomes*, des *chondromes*, des *sarcomes ostéogènes*, des *kystes ossifiés;* mais le siège de l'implantation, la forme et, très souvent, la notion familiale permettront le diagnostic ferme.

Traitement. — On n'a jusqu'à présent trouvé aucun traitement enrayant la maladie : et on n'a d'autre ressource que l'ablation chirurgicale quand une des exostoses est devenue gênante par son volume ou sa situation, ou par des complications locales.

On a proposé d'essayer la radiothérapie pour enrayer les proliférations cartilagineuses qui sont à l'origine du mal. La méthode n'a pas encore fait ses preuves. P. Marie a proposé le traitement thyroïdien dans le but de hâter la période d'ossification définitive du cartilage ossificateur ; le traitement orchitique paraît plus indiqué dans ce but ; c'est plutôt sur des adolescents qu'il conviendrait d'essayer l'effet de ces traitements. Chez les enfants, le processus doit être encore plus difficile à enrayer. Chez l'adulte, la maladie s'immobilise en général, en sorte que le traitement est superflu en l'absence de procédé permettant d'espérer une rétrogression.

OSTÉITE DÉFORMANTE PROGRESSIVE.

(*Maladie osseuse de Paget*).

Description. — La maladie osseuse de Paget, l'ostéite déformante progressive, n'est pas, dans sa forme typique, une maladie de l'enfance. M. Lannelongue, ayant relevé 33 observations, trouve pour moyenne d'âge des sujets cinquante-deux ans. Mais il fait remarquer que le début est très insidieux et que, chez beaucoup de ces sujets, on peut faire remonter les premiers symptômes à douze ou quinze ans avant le moment où le sujet s'est présenté à l'observation du médecin.

Chez les enfants et les adolescents, on ne voit pas la maladie telle que Paget l'a décrite, mais M. Lannelongue, qui soutient l'origine syphilitique de la maladie de Paget, considère comme une forme de début de cette maladie, et comme un type infantile et adolescent d'ostéite déformante, une forme de « *myélo-ostéo-périostite déformante d'origine syphilitique* qui est, pour une certaine partie, l'homologue de la maladie type de Paget des gens âgés ».

La première atteinte porte, non au milieu de la diaphyse, mais à son extrémité, au point que M. Lannelongue appelle le *bulbe* de l'os. Là apparaît le premier gonflement qui s'étend en haut ou en bas selon le cas, sous la

forme d'une hyperostose grosse et noueuse. Ce début est le plus souvent douloureux et parfois fébrile ; les douleurs sont accrues par la marche. Cette évolution rappelle celle de la maladie de Paget du vieillard, avec la douleur en plus. On note en outre chez les enfants un état pigmenté et velu de la région atteinte, et une certaine atrophie musculaire. Les déformations sont moins régulières, moins symétriques que chez le vieillard, et les membres inférieurs ne font pas comme chez celui-ci le cercle ou l'ellipse. Plus souvent que chez le vieillard, l'hyperostose est partielle, n'atteignant que le tiers ou le quart de la région bulbo-diaphysaire. Les épiphyses sont moins souvent atteintes.

Le repos arrête souvent l'évolution du mal. On voit même parfois chez l'enfant, après cessation des accidents aigus, les déformations s'atténuer et guérir ; en tout cas les douleurs disparaissent, même si l'os reste gravement déformé, tuméfié et même contourné.

Cette affection ne serait pas rare ; il s'en présenterait une trentaine de cas par an à la consultation des Enfants-Malades. Elle se présenterait sous deux aspects :

1° Une forme limitée constituant l'*ostéo-périostite gommeuse superficielle*, simple ou multiple, à gonflement très localisé, suppurant avec ou sans nécrose, si elle n'est pas traitée ; cette forme est rare sur les os longs, plus commune au crâne.

° Une forme diffuse, *périostite diffuse continue et progressive*, intéressant souvent toute l'étendue d'un os long, diaphyse et épiphyses, ne suppurant presque jamais, à marche lente, intermittente, susceptible d'arrêts prolongés, qu'on la traite ou non, et de poussées nouvelles d'accroissement. La multiplicité est la règle ; souvent 6, 8, 10 os sont pris et même plus encore ; le tibia est pris presque constamment (84 p. 100), puis le cubitus (20 p. 100), le crâne (15 p. 100), le radius (14 p. 100), l'humérus (11 p. 100), le fémur (7 p. 100), la clavicule (5 p. 100), le péroné (4 p. 100), les autres os (ensemble 18 p. 100). Le début se fait entre huit et quinze ans, plus rarement plus tôt, à quatre ou cinq ans, tantôt sur un seul os, tantôt sur plusieurs à la fois.

Anatomie pathologique. — L'os est comme recouvert d'une couche irrégulière d'hyperostoses à tissu finement spongieux, empâtant les angles et les arêtes ; la tuméfaction s'accentue surtout sur les points de l'os qui ne sont pas recouverts d'insertions musculaires. Ceci explique que les déformations osseuses sont dans l'ensemble toujours dans le même sens pour un même os ; les différences ne sont que dans l'étendue et l'intensité des lésions ; ainsi le tibia est surtout déformé en dehors et en avant, ce qui lui donne l'apparence (c'est seulement une apparence) d'être incurvé selon son axe.

Nature et traitement. — Les lésions décrites par M. Lannelongue comme maladie de Paget, type infantile ou adolescent,

sont incontestablement de l'hérédo-syphilis osseuse. En les identifiant à la maladie de Paget des vieillards, M. Lannelongue est amené à considérer celle-ci comme d'origine syphilitique. Sans prendre parti sur ce dernier point, la nature de la maladie chez l'enfant entraîne le traitement. Il faudra, sans préjudice du séjour au lit absolu sur l'heureuse influence duquel nous avons suffisamment insisté, administrer le traitement ioduré ou le traitement mixte, avec grand espoir d'obtenir, sinon la disparition complète de toutes les tuméfactions, tout au moins une rétrocession suffisante pour équivaloir pratiquement à la guérison (1).

ACROMÉGALIE.

Considérations générales. — Le syndrome acromégalique, tel que P. Marie l'a décrit en 1885 chez l'adulte, n'existe guère chez l'enfant dans sa forme typique. On sait en quoi il consiste : il s'agit de sujets qui, après une période de développement normal, se transforment singulièrement ; ils s'épaississent, se voûtent, leurs mains et leurs pieds s'élargissent, la figure se déforme, le menton et les pommettes deviennent saillants, les lèvres et le bout du nez augmentent de volume ; ajoutez à ces altérations morphologiques extérieures de l'apathie, du refroidissement périphérique avec cyanose, quelquefois de la glycosurie, assez souvent des céphalalgies et des troubles visuels dus à un rétrécissement plus ou moins hémiopique du champ de la vision, vous aurez le tableau clinique le plus ordinaire de l'acromégalie de l'adulte.

Cette forme ne s'observe pas chez l'enfant. Cela tient à ce que les lésions caractéristiques de la maladie, c'est-à-dire l'hypertrophie de l'hypophyse, entraînent des conséquences variables selon l'âge où elles débutent. Quand elles frappent un organisme achevé, dont les cartilages interdiaphyso-épiphysaires sont soudés, le développement exagéré qu'elles causent ne peut plus guère se faire qu'en largeur et en épaisseur ; les sujets prennent la forme cubique caractéristique de l'acromégalie typique. Quand, au contraire, l'organisme atteint est encore en cours de développement, c'est surtout en longueur que se fait le développement exagéré, et la maladie aboutit non à l'acromégalie proprement dite, mais à une forme de gigantisme qui mérite le nom de gigantisme acromégalique. Les rapports du gigantisme avec l'acromégalie ont prêté à des controverses qu'il y a lieu de rappeler ici.

(1) Lannelongue. Syphilis osseuse héréditaire tardive type Paget. Types infantile et adolescent, type de l'adulte et du vieillard (*Bulletin médical*, 1903, p. 167). — Fournier. A propos de la maladie de Paget considérée comme manifestation de syphilis héréditaire tardive (*Bulletin médical*, 1903, p. 301).

Historique. — Déjà, dès 1896, M. Pierre Marie faisait remarquer que les acromégaliques à début précoce sont d'une façon générale un peu moins cubiques que les acromégaliques à début tardif, et que chez eux, l'augmentation de volume des extrémités s'accompagne d'un certain développement en longeur, en sorte que la main, étant plus longue et moins grosse, n'est pas aussi monstrueuse que dans le type normal, où le développement se fait presque exclusivement en largeur (1). Brissaud et Meige, dès cette époque, considéraient que « l'acromégalie et le gigantisme sont une seule et même dystrophie se manifestant à deux âges différents » et proposaient l'appellation de « gigantisme acromégalique » pour désigner les acromégalies qui, ayant débuté avant l'achèvement de la croissance, se manifestent plus par la croissance exagérée en hauteur que par les déformations classiques de l'acromégalie. Ce type du *gigantisme acromégalique* fut opposé à un autre type, dit *gigantisme infantile*. Ce dernier différait de l'autre par des proportions encore plus élancées, par des formes plus grêles, par l'absence du facies acromégalique, par l'atrophie des organes génitaux et l'absence ou l'atténuation extrême des caractères sexuels accessoires, c'est-à-dire par l'adjonction d'infantilisme. On le voit, le terme de gigantisme infantile, pris dans ce sens, est défectueux (littéralement il veut dire gigantisme de l'enfance, et ce n'est pas ce que voulaient dire les auteurs qui l'ont proposé), c'est *gigantisme avec infantilisme* qu'il faut dire. Le gigantisme avec infantilisme continua à être opposé au gigantisme acromégalique, jusqu'au moment où les autopsies et les examens radioscopiques pratiqués par Launois et Roy (1903) (2) montrèrent que, dans le second comme dans le premier de ces types, l'hypophyse était augmentée de volume et la selle turcique agrandie. Il en résultait que ces deux types étaient tous deux des formes d'acromégalie ne différant du type classique qu'à cause du début précoce de la maladie.

Cette dernière conception expliquait de façon très satisfaisante que l'acromégalie débutant avant la puberté eut pour conséquence un type morphologique différant beaucoup de celui de l'acromégalie tardive et en différant surtout par une augmentation de la taille. Mais elle n'expliquait aucunement pourquoi l'acromégalie précoce revêtait, selon les cas, deux types différents, celui du gigantisme acromégalique et celui du gigantisme avec infantilisme. Dans les deux cas cependant, la lésion a débuté avant la fin de la croissance, et dans les deux cas, s'il faut en croire les classiques, la lésion est la même ; c'est l'hypertrophie de l'hypophyse. On s'explique mal alors la dualité de type. Si toutefois on se reporte, comme nous l'avons fait, aux protocoles d'autopsies des cas publiés, on arrive à l'intéressante constatation suivante : dans le cas où le gigantisme s'accompagne d'infantilisme, l'hypophyse est seule hypertrophiée et le corps thyroïde reste normal, ou du moins son augmentation de volume est relativement beaucoup moins forte que celle de l'hypophyse ; dans les cas qualifiés gigantisme acromégalique, le corps thyroïde est très hypertrophié, au moins autant que l'hypophyse. Cette constatation nous amène à cette constatation très satisfaisante pour l'esprit, que l'infantilisme des acromégales a la même cause que

(1) Pierre Marie, *Soc. méd. des hôp.*, mai 1896.

(2) Launois et Roy, Les relations de l'acromégalie et du gigantisme expliquées par l'autopsie du géant Constantin. (*Soc. méd. des hôp.*, 1903, p. 513), et Gigantisme acromégalique (*eod. loc.*, 1903, p. 1444).

l'infantilisme des autres sujets, c'est-à-dire une insuffisance thyroïdienne. Seulement, dans l'infantilisme des acromégales, la thyroïde n'est pas diminuée de volume d'une façon absolue; elle l'est seulement d'une façon relative, et par rapport à l'hypertrophie de l'hypophyse (1). En somme les deux espèces de gigantisme ci-dessus décrites sont en réalité toutes deux acromégaliques

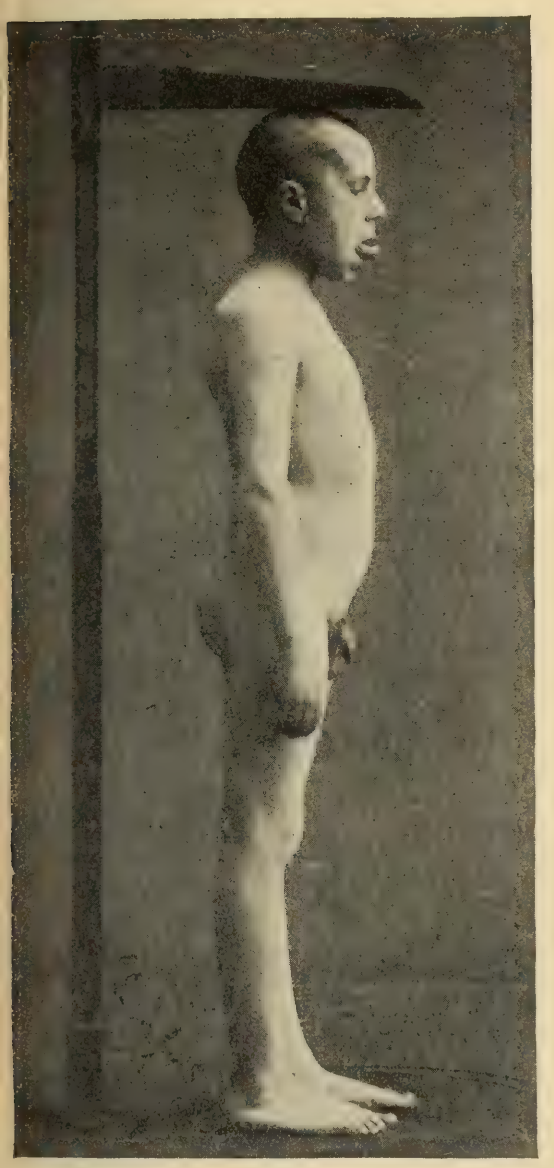
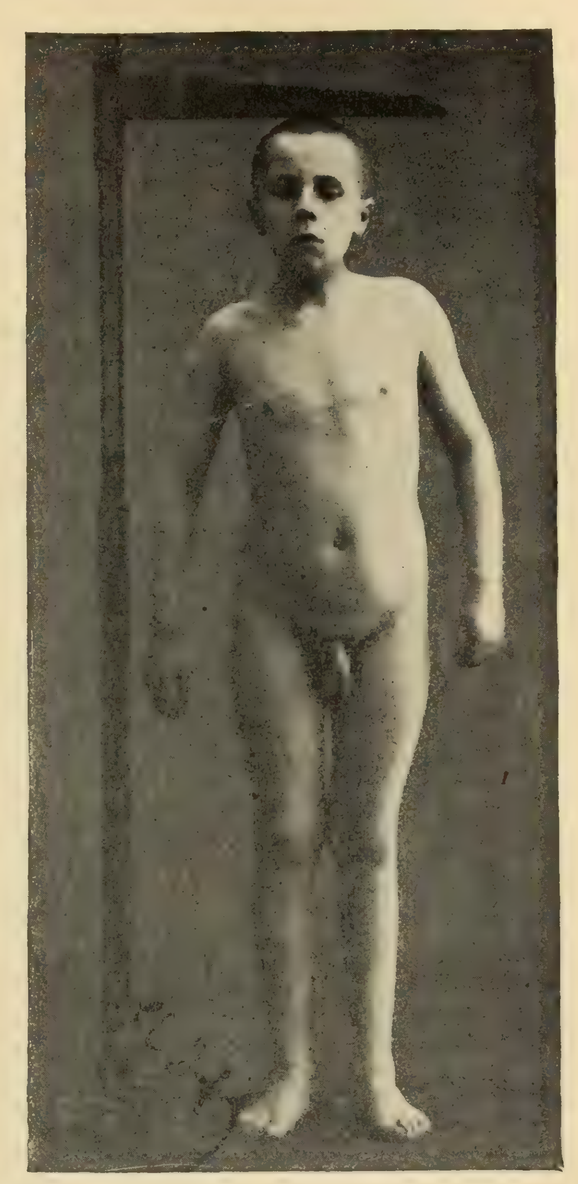



Fig. 47 et 48. — Acromégalie infantile. Garçon de douze ans et demi observé par Babonneix et Paisseau.

en ce sens qu'elles sont toutes deux en relation avec l'hypertrophie hypophysaire, accompagnée ou non d'hypertrophie thyroïdienne; aux noms de gigantisme acromégalique et de gigantisme infantile, il importe en conséquence de substituer les noms de *gigantisme acromégalique sans infantilisme* et de *gigantisme acromégalique avec infantilisme.*

En dehors des gigantismes acromégaliques, il existe encore d'autres

(1) Apert, Les médications de la croissance, in *Les médications générales,* un vol. de la *Bibliothèque de thérapeutique,* Gilbert et Carnot, 1911.

formes de gigantismes, celles-là en relation avec des lésions tout autres que les lésions de l'hypophyse ; elles nous intéressent d'autant plus qu'elles débutent à un âge plus précoce que les précédentes et que certaines même sont particulières à l'enfance, ce qui leur a valu le nom de *gigantisme temporaire de l'enfance.* Elles coïncident en général avec la *puberté précoce*, c'est-à-dire qu'elles sont absolument l'inverse du gigantisme acromégalique avec infantilisme. Elles ont été observées en coïncidence avec des altérations hypertrophiantes des glandes génitales, des surrénales et de la glande

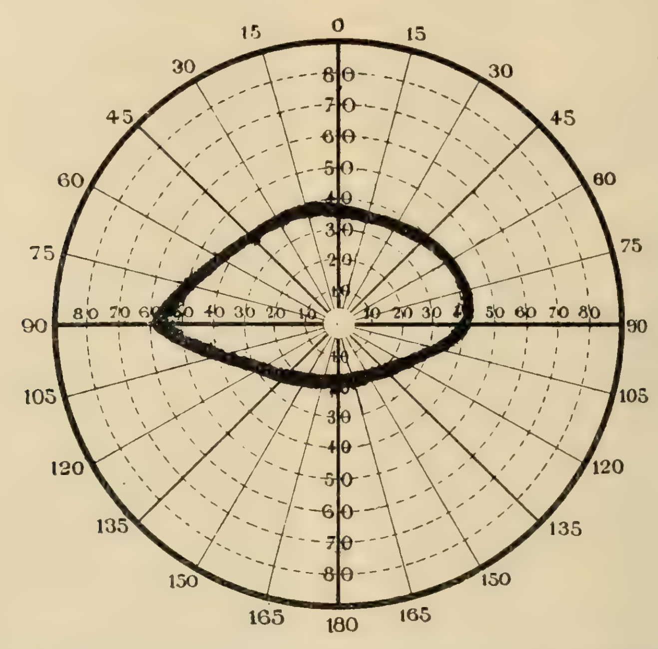


Fig. 49. — Rétrécissement du champ visuel dans le cas d'acromégalie infantile de Babonneix et Paisseau.

pinéale ; elles sont tout à fait distinctes de l'acromégalie et seront étudiées dans un chapitre particulier (Voy. plus loin *Gigantisme*).

Description. — Les faits les plus précoces d'acromégalie concernent l'adolescence et la grande enfance. Il existe, il est vrai, un certain nombre de cas concernant de *jeunes enfants* ou même de cas congénitaux publiés sous le nom d'acromégalie. Nous n'en connaissons toutefois aucun qui soit démonstratif ; pour plusieurs, on peut même affirmer qu'il s'agit de tout autre chose que d'acromégalie. Dans le fait de Cernas (1), l'auteur fait lui-même remarquer que son cas diffère notablement de l'acromégalie de Pierre Marie. Il s'agissait d'une hypertrophie localisée à quelques doigts, à quelques segments de membre et à une moitié de la face ; ces régions présentaient en même temps des taches vineuses et des dilatations variqueuses. Il s'agissait certainement de nævi variqueux ostéohypertrophiques (Voy. plus haut, p. 33). Il en était peut-être de même dans le cas d'Arnaud concernant un fait d'hypertrophie congénitale des pieds,

(1) Cernas, Un cas d'acromégalie probablement congénitale (*Loire médicale*, 1890, t. IX, p. 311).

avec état ichtyosique et télangiectasique des membres inférieurs ;



Fig. 50. — Radiographie de la main d'un enfant atteint d'acromégalie observé par Babonneix et Paisseau.

mais ce cas est plus complexe, puisqu'il se compliquait de syndrome de Little (1).

(1) Arnaud. Acromégalie partielle avec maladie de Little (*Clinica medica italiana*, 1899).

Les cas publiés sous le nom d'acromégalie partielle concernent de même des faits d'hypertrophie partielle congénitale (Voy. p. 33). Tels les cas de Mazocchi et Antonini, Hosmann.



Fig. 51. — Radiographie du pied d'un enfant atteint d'acromégalie (Babonneix et Paisseau).

Un certain nombre d'autres cas de soi-disant acromégalie de l'enfance concernent des faits de troubles trophiques avec hypertro-

phie des extrémités survenant chez des sujets atteints de lésions des centres nerveux (idiotie, syringomyélie, maladie de Little, hérédo-syphilis cérébrale, etc.). Seul le cas de Field (1) se rapporte peut-être à l'acromégalie. Il s'agit d'un petit garçon de dix-sept mois, qui, dès le septième mois, a commencé à présenter de l'hypertrophie des extrémités inférieures; plus tard la partie inférieure de la figure s'est développée anormalement; les lèvres sont grosses et éversées, l'os malaire proéminent, les oreilles démesurées, les ongles incurvés, les genoux tuméfiés.



Fig. 52. — Acromégalo-gigantisme chez un jeune homme de dix-huit ans et demi.

Plusieurs autres membres de la famille présentaient des symptômes d'acromégalie fruste. Sujet observé par Danlos, Apert et Lévy-Fränkel.

Dans la *grande enfance* et l'*adolescence*, on peut au contraire citer un certain nombre de cas probants. MM. Babonneix et Paisseau, dans une étude très intéressante sur l'acromégalie infantile (2), ont rapporté l'histoire d'un enfant de treize ans et demi (fig. 47 à 51), apathique et arriéré, adipeux, qui avait le massif facial et le maxillaire inférieur hypertrophiés, la langue épaisse, les mains épaissies et écourtées, les pieds de dimensions manifestement exagérées, et un rétrécissement concentrique considérable du champ visuel dû sans aucun doute à une compression du chiasma (fig. 49). Il a été impossible de savoir à quel âge remontait le début du mal.

Valdès (3) a vu un garçon de quatorze ans pris quelques mois auparavant, à la suite d'un refroidissement, d'une lassitude extrême; depuis lors ses pieds ont subi une augmentation de volume progressive, si bien qu'on a dû lui acheter des souliers de pointure de plus en plus grande. Les clavicules, les mains, la mâchoire inférieure se sont anormalement développées; il existe un certain degré de cyphose cervico-dorsale et des céphalalgies. Schultze (4) a observé une jeune fille de quinze ans qui avait, dès la onzième année, présenté des signes nets d'acromégalie; elle avait une stase papillaire double ou stade atrophique. Sabrazès et Borne (5) ont observé un cas d'acromégalie chez un sujet de quatorze ans.

(1) Field, *Britis. med. Journ.*, 1843, II, p. 14.
(2) Babonneix et Paisseau, Contribution à l'étude de l'acromégalie infantile (*Gazette des hôp.*, 1910, p. 837).
(3) Valdès, Acromégalie chez un nègre âgé de quatorze ans (*Presse méd.*, 1897).
(4) Schultze, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1903, p. 1191.
(5) Sabrazès et Borne, *Soc. de biol.*, t. LVIII, p. 680.

Chez beaucoup de géants acromégaliques, l'augmentation anormale de la taille ne s'est manifestée que dans l'adolescence. Cependant le géant Wilkins aurait commencé dès l'âge de quatre ans à être plus grand que les sujets du même âge; à dix-neuf ans, il mesurait $2^{m},3$; le géant Macherow est cité aussi comme ayant commencé à grandir exagérément à quatre ans; toutefois, à quinze ans, il ne mesurait que $1^{m},57$ et, à vingt-deux ans, il atteignait $2^{m},38$; on voit qu'il a surtout grandi dans l'adolescence conformément à la règle.

Étiologie. — Un certain nombre d'observations d'acromégalie à début précoce sont relatives à des cas familiaux. Ainsi le sujet de Parhon et Zalpacha avait un oncle acromégale. Les cas de Pel concernent deux frères dont l'un est d'une stature gigantesque et dont l'autre a commencé à grandir d'une façon extrêmement rapide à l'âge de treize ans, puis est devenu franchement acromégale.

J'ai publié avec MM. Danlos et Lévy-Fränkel un cas d'acromégalo-gigantisme chez un sujet de dix-sept ans (fig. 52). Plusieurs membres de la même famille (père, oncle, tante, frère) présentaient des symptômes frustes d'acromégalie, en particulier le prognathisme inférieur, l'épaississement des lèvres et surtout une cyphose dorsale très acceutuée, qui se retrouvait encore chez d'autres membres de la famille (1). Aucune trace d'hérédo-syphilis n'existait dans ce cas. Dans ceux de Pel, la syphilis héréditaire était au contraire manifeste. Dans un certain nombre de cas, on relève la participation d'autres glandes vasculaires sanguines au processus ; ainsi le sujet d'Auerbach présentait en même temps du myxœdème. D'autres fois, c'est chez d'autres membres de la même famille qu'on trouve le myxœdème (Pel).

Traitement. — Les traitements opothérapiques n'ont pas justifié l'espoir qu'ils avaient donné d'abord. Le traitement hypophysaire pourrait être plus nuisible qu'utile. Le traitement thyroïdien a toutefois donné des résultats dans les cas d'association avec le myxœdème, et il semble indiqué également dans l'acromégalie avec infantilisme.

L'irradiation de l'hypophyse selon la méthode de M. Béclère (2) a donné chez l'adulte des résultats clairement manifestés par la régression de l'amaurose. Elle pourrait être utilisée aussi avec profit chez l'enfant. Elle doit être préférée à l'ablation chirurgicale de l'hypophyse, qui comporte un très gros risque opératoire pour un résultat aléatoire et qui doit en tout cas être réservée aux cas qui menacent d'aboutir à l'amaurose totale.

(1) Danlos, Apert et Lévy-Fränkel, Cyphose hérédo-familiale à début précoce. Anomalies multiples (mamelons surnuméraires, incisives de troisième dentition, acromégalo-gigantisme) chez plusieurs membres de la famille (*Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 26 mars 1909, p. 653).

(2) Béclère, Le traitement médical des tumeurs hypophysaires, du gigantisme et de l'acromégalie par la radiothérapie (*Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 19 févr. 1909, p. 273).

OSTÉOARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE.

Description clinique. — M. P. Marie a décrit sous ce nom une affection caractérisée par un épaississement des extrémités avec participation du squelette et des articulations. L'épaississement est surtout marqué à la phalange terminale du doigt: elle est élargie en spatule ou en baguette de tambour et surmontée d'un ongle élargi et incurvé en tous sens, en forme de verre de montre. Ces altérations sont symétriques aux deux mains; elles se retrouvent, mais moins accentuées, aux orteils. Les phalanges des doigts et parfois des orteils sont épaissies; les petites articulations des doigts sont élargies, tant parce qu'elles sont gonflées de liquide que parce que les épiphyses ou phalanges sont augmentées de volume; le poignet participe aux lésions; les extrémités inférieures du radius et du cubitus sont épaissies; il en est de même aux régions correspondantes des membres inférieurs; les genoux participent parfois au processus.

Ces altérations surviennent chez des sujets en proie à des suppurations chroniques du poumon, des bronches ou des plèvres; elles se voient surtout dans la tuberculose chronique avec excavations, dans la dilatation des bronches, dans la bronchite chronique suppurée, dans la pleurésie purulente prolongée. Les altérations sont susceptibles de rétrocéder quand la maladie vient à guérir; c'est en particulier le cas dans les pleurésies purulentes guéries par la pleurotomie.

La maladie est de tous les âges; elle se développe chez les enfants avec facilité et rapidité; en revanche elle rétrocède également plus facilement et plus rapidement chez eux, et, quelques mois après la disparition de la suppuration pulmonaire ou pleurale, il peut ne subsister aucune déformation.

Tel est le syndrome décrit par P. Marie; on voit qu'un de ses éléments, et le plus caractéristique, est l'élargissement de la phalangette et de l'ongle, rappelant la *déformation* dite *hippocratique des doigts*. Avant d'aller plus loin dans l'étude de la maladie, il importe d'envisager clairement ses rapports avec l'hippocratisme.

La distinction des deux affections reposerait sur la base suivante : la *déformation hippocratique des doigts* est uniquement limitée aux parties molles et aux ongles, le squelette n'est aucunement atteint. Au contraire la participation des os et des articulations est constante dans l'*ostéo-arthropathie*.

De plus l'ostéo-arthropathie serait particulière aux affections broncho-pleuro-pulmonaires s'accompagnant toujours d'une production de pus ou de muco-pus, tandis que la déformation hippocratique des doigts serait susceptible de se produire dans toutes les

affections s'accompagnant de gêne circulatoire chronique et serait fréquente, outre la phtisie, dans les maladies du cœur, et surtout dans les affections congénitales de cet organe.

Malheureusement, cette distinction est plus formelle que réellement clinique. Certes dans les cas extrêmes il n'y a pas à hésiter; mais dans les cas les plus fréquents, il est bien difficile même avec l'aide de la radiographie d'affirmer l'absence ou la présence d'une certaine tuméfaction des phalanges et des épiphyses. C'est plus difficile encore chez l'enfant, où il faut faire la part du rachitisme, si fréquent dans l'enfance, et presque constant chez les enfants infectés, tels que ceux dont le poumon suppure. Il serait d'autre part très décevant de baser une distinction sur l'étiologie, car on voit très bien des suppurants pulmonaires n'avoir que la forme atténuée de l'affection, avec seulement phalanges terminales en baguette de tambour et ongles en verre de montre qui rétrocèdent complètement après guérison; d'autre part on a cité maintes observations de syndrome complet de Marie en dehors de toute suppuration pulmonaire, par exemple dans le mal de Pott, dans le kyste hydatique non suppuré du poumon, dans le lymphadénome du médiastin, et surtout dans la cirrhose hypertrophique biliaire de l'enfance, type Gilbert et Fournier, affection dans laquelle il est particulièrement fréquent. On ne peut donc s'étonner que maints auteurs aient confondu l'hippocratisme et le syndrome de Marie; on a pu se demander si la déformation hippocratique des doigts n'était pas autre chose que l'élément le plus fréquent, le plus précoce, le plus accessible à l'observation, d'une affection qui, dans ses formes complètes, réalise le tableau de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante de P. Marie. Nous verrons plus loin qu'il est possible d'envisager les choses d'une autre façon encore.

Étiologie. — Quoi qu'il en soit, on peut pratiquement dire que l'affection qui nous occupe se voit chez l'enfant dans quatre circonstances étiologiques principales :

1° *Tuberculose pulmonaire chronique suppurée.* — Bien que moins fréquente que chez l'adulte, puisque l'enfant fait plus fréquemment de la tuberculose à forme ganglionnaire, osseuse, granulique, bronchopneumonique, elle s'observe néanmoins trop souvent dès la seconde enfance, et très fréquemment dans l'adolescence. Il est fréquent quand elle se prolonge de noter la déformation hippocratique des doigts, analogue à celle de l'adulte, et se développant encore plus rapidement que chez celui-ci. Les tuméfactions des phalanges et du poignet, et les altérations articulaires sont beaucoup moins fréquentes.

Dans la *dilatation des bronches* et l'*hérédo-syphilis pulmonaire* les choses se passent de façon analogue.

2° *Pleurésies purulentes.* — Les pleurésies purulentes, fréquentes

chez l'enfant, s'accompagnent rapidement chez lui de tuméfaction des extrémités digitales, avec élargissement des ongles, et tuméfactions ostéo-articulaires plus ou moins apparentes. La déformation hippocratique des ongles est souvent très marquée ; elle peut contribuer à impressionner un médecin non prévenu, et à faire croire à la tuberculose pulmonaire chronique alors qu'il s'agit de pleurésie purulente curable par la pleurotomie (1). La participation des phalanges, des os de l'avant-bras, des articulations du poignet, des genoux, des cous-de-pied est, dans certains cas, bien marquée, répondant typiquement à la description de Marie. Le tout rétrocède rapidement quand la pleurotomie a assuré la guérison.

3° *Affections cardiaques.* — Le rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communications des deux cœurs (maladie de Fallot), et en général toutes les malformations cardiaques avec cyanose (maladie bleue), s'accompagnent presque constamment de tuméfaction des extrémités digitales en baguette de tambour, avec élargissement des ongles en verre de montre ; les tuméfactions osseuses et les altérations articulaires sont plus exceptionnelles. L'intensité de ces lésions paraît en rapport avec l'intensité de la cyanose, mais aussi avec la congestion veineuse et la stase sanguine des extrémités. Les malformations cardiaques non accompagnées de cyanose, telles que la perforation isolée de la cloison interventriculaire (maladie de Roger), et la forme de rétrécissement de l'artère pulmonaire sans cyanose et avec entonnoirs sous-pectoraux que j'ai décrite (2), ne s'accompagnent pas de déformation des extrémités.

En revanche, on peut voir une ébauche de la déformation hippocratique, un certain élargissement de l'extrémité digitale, une incurvation des ongles, sinon en verre de montre, au moins en bec de perroquet, chez les enfants atteints de bonne heure d'*endocardite rhumatismale*, et sujets à des périodes d'hyposystolie avec stase veineuse des extrémités. Mais la déformation est toujours moins accentuée que dans la maladie bleue.

4° *Cirrhose hypertrophique biliaire.* — Gilbert et L. Fournier, Taylor, Smith, Gilbert et Lereboullet, Parmentier et Castaigne ont publié des observations de doigts hippocratiques ou d'ostéo-arthropathie hypertrophiante développés chez de jeunes sujets atteints de cirrhose hypertrophique biliaire. Gilbert et L. Fournier considèrent même les altérations osseuses et articulaires comme un signe fréquent de la cirrhose hypertrophique biliaire infantile.

Telles sont les causes de beaucoup les plus fréquentes. Les autres (kystes hydatiques, mal de Pott, néoplasmes) sont des raretés.

(1) Apert, Diagnostic de la pleurésie purulente chez le jeune enfant *Bulletin médical*, 1905, p. 725).

(2) Apert, Malformations cardiaques par compressions intra-utérines (*Soc. méd. des hôpitaux*, 1899, p. 499, et *Mal. familiales et congénitales*, 1907, p. 24 à 42).

Pathogénie. — La déformation hippocratique des doigts semble surtout sous la dépendance de l'imprégnation des extrémités par du sang mal

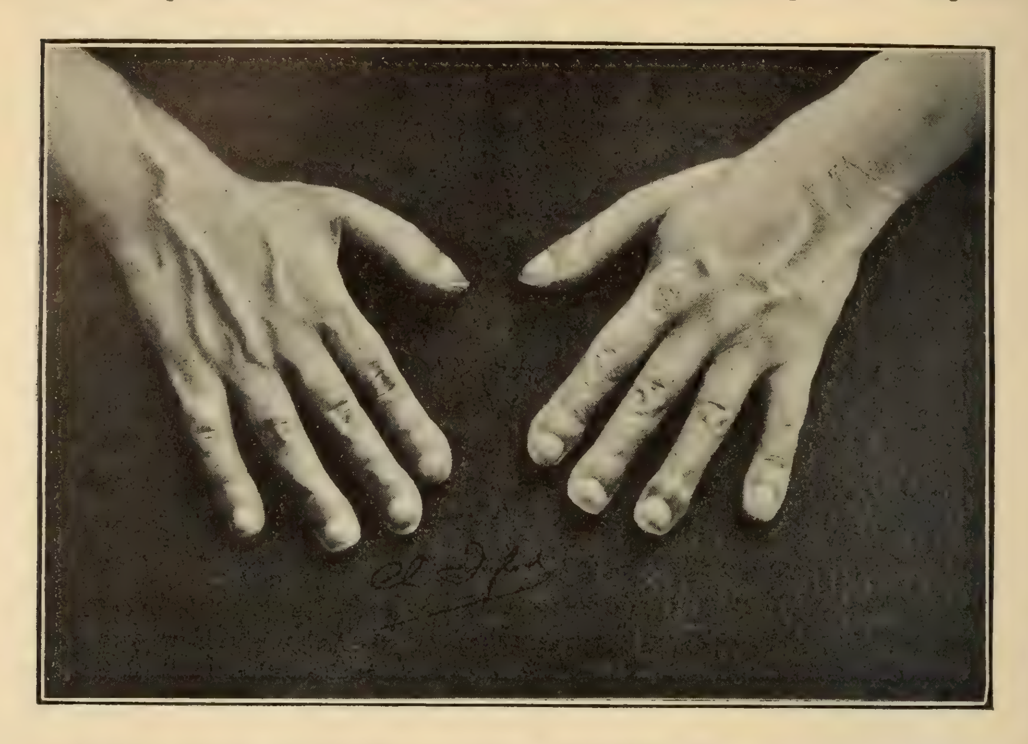




Fig. 53 et 54. — Ongles hippocratiques dans un cas de cyanose congénitale (Babonneix et Paisseau).

oxygéné. Elle est surtout marquée dans les cas où il y a obstacle à l'hématose, affections pulmonaires dyspnéisantes, affections cardiaques. Elle atteint son maximum dans les cas où du sang veineux circule dans les artères, comme dans la maladie bleue.

MM. Bezançon et de Jong attribuent l'élargissement et la saillie de l'ongle à l'œdème et à la congestion chronique de la motrice de l'ongle.

L'hippocratisme unilatéral en cas de phlegmatia de la veine sous-clavière (Beclère) ou d'anévrysme de l'artère sous-clavière comprimant le paquet vasculo-nerveux de l'aisselle (Berent) est démonstratif de cette pathogénie.

Pierre Marie invoque l'intoxication par les poisons d'origine suppurative résorbés au niveau du poumon. Parmentier et Castaigne expliquent de même, par la toxi-infection d'origine biliaire, l'ostéo-arthropathie de la cirrhose hypertrophique.

Bezançon et de Jong pensent que la théorie de la stase sanguine et la théorie de la toxi-infection ont chacune leur part de vérité. L'élargissement des parties molles et de l'ongle est dû à la stase cyanique, les lésions ostéo-articulaires sont toxi-infectieuses. Pour ces auteurs, le doigt hippocratique des tuberculeux n'a aucun rapport avec l'ostéo-arthropathie hypertrophiante et dans les cas d'association d'hippocratisme et d'ostéo-arthrites, les deux affections ne sont nullement sous la dépendance l'une de l'autre. Il y aurait toutefois des observations rares d'une affection mal connue des extrémités, dans lesquelles la déformation est bien antérieure à toute affection pneumique, et même parfois congénitale ou familiale : tels les frères Hagner observés par Friedreich, le malade de Franzel et sa fille, et le malade de Pierre Marie lui-même qui était connu depuis son enfance pour le volume de ses membres, fut réformé à cause du volume de ses pieds, et ne présenta que beaucoup plus tard une congestion pulmonaire. Tels encore les malades de Salles et Halipré, de Rauzier, et celui de Decloux et Lippmann qui aurait eu ses déformations dès sa naissance et avait une sœur ayant les mêmes déformations. C'est à ces rares cas que se réduiraient les sujets présentant vraiment le syndrome de Marie, les autres rentrant soit dans l'hippocratisme, soit dans les ostéo-arthrites infectieuses banales, soit dans les deux à la fois par coïncidence des deux affections (1).

Pronostic et traitement. — Les doigts hippocratiques reviennent rapidement à la normale quand l'affection dyspnéisante et cyanosante est guérie. On les voit retrocéder en quelques semaines après la guérison de la pleurésie purulente, tandis que dans les affections incurables comme la tuberculose cavitaire et la maladie bleue ils progressent jusqu'à la mort.

Les ostéo-arthrites sont également susceptibles de rétrocession si la toxi-infection qui les entretient vient à disparaître. Dans la cirrhose hypertrophique biliaire, elles sont persistantes et même progressives comme la maladie elle-même.

Les formes congénitales et familiales sont incurables ; il s'agit du reste alors plutôt d'une conformation spéciale que d'une maladie.

(1) F. Bezançon et Israëls de Jong, Doigts hippocratiques et ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Révision de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante (*Archives générales de médecine*, 1904, p. 3101).

MALADIES DES ARTICULATIONS

Les *pseudo-rhumatismes infectieux* (mieux nommés *polyarthrites infectieuses*) et les *rhumatismes chroniques* (mieux nommés *polyarthrites chroniques*) seront décrits dans des chapitres spéciaux ; ils sont très distincts de la *fièvre rhumatismale aiguë*, ou *rhumatisme articulaire aigu*, maladie qui doit être étudiée d'abord.

RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU.

Étiologie. — Le rhumatisme est une affection qui procède par poussées aiguës successives séparées par de longs intervalles de santé. La première atteinte se manifeste en général dans l'enfance, plus rarement dans l'adolescence ou la jeunesse. Avant quatre ans, le rhumatisme est exceptionnel ; les très rares observations concernant des nourrissons ou de très jeunes enfants ne sont pas probantes, et il est possible qu'il se soit agi de polyarthrites infectieuses. Le cas de Baumel, concernant un enfant de deux ans, semble le plus démonstratif à cause de l'endocardite survenue au cours de la poussée articulaire ; toutefois l'échec de la médication salicylée permet de conserver un doute. A partir de sept ou huit ans, on commence à observer le rhumatisme indiscutable, mais c'est à partir de onze ans qu'il devient fréquent. Sa fréquence reste grande dans l'adolescence. Puis elle diminue avec l'âge.

Barthez et Sanné ont réuni 285 observations personnelles de rhumatisme chez l'enfant, se répartissant ainsi entre trois et quatorze ans : 1, 4, 2, 7, 13, 18, 25, 28, 34, 59, 81. Si, au lieu de procéder ainsi, on recherche chez les rhumatisants l'âge de la première attaque, on a, d'après les mêmes auteurs, le résultat suivant : début à trois ans, 1 cas, à quatre ans 5 cas, à cinq ans 4 cas, à six ans 6 cas, à sept ans 6 cas, à huit ans 10 cas, à neuf ans 10 cas, à dix ans 9 cas, à onze ans 8 cas, à douze ans 8 cas, à treize ans 4 cas, à quatorze ans 4 cas. Ces chiffres montrent bien que, *si le rhumatisme a sa plus grande fréquence dans l'adolescence et dans la jeunesse, son début remonte le plus souvent à l'enfance.*

Symptômes. — L'attaque de rhumatisme présente dans l'enfance quelques caractères spéciaux :

1° *Les phénomènes généraux* (fièvre, sueurs, accélération du pouls, abattement) *sont beaucoup moins marqués dans l'enfance ;* toutefois cette différence n'est bien nette que dans la moyenne enfance ; chez

les grands enfants, on voit très bien l'attaque de fluxions articulaires s'accompagner d'élévations fébriles atteignant 40° et plus ; 2° *les tuméfactions articulaires sont moins généralisées, moins intenses, plus fugaces ;* 3° *les déterminations endocarditiques et péricarditiques sont encore plus fréquentes que chez l'adulte.*

Le *début* est brusque par de la fièvre, des frissons, de l'angine fugace, angine rouge, rarement exsudative ; les tuméfactions articulaires apparaissent soit en même temps, soit quelques heures ou même vingt-quatre heures après le début. Plus rarement les manifestations cardiaques précèdent les manifestations articulaires.

Manifestations articulaires. — Chez l'enfant, surtout chez le jeune enfant, les *articulations* sont en général peu tuméfiées ; l'hydarthrose y est modérée ou même assez légère pour n'être pas décelable ; l'œdème et la roseur cutanée périarticulaires font souvent défaut ; souvent une seule ou seulement deux ou trois articulations sont atteintes ; la mobilité d'une articulation à l'autre est moins marquée que chez l'adulte. Il est plus fréquent que chez l'adulte de voir des localisations articulaires ailleurs que sur les grandes articulations des membres. En particulier celles des doigts, de la colonne vertébrale, la sterno-claviculaire, la temporo-maxillaire sont assez souvent atteintes. Aux *doigts*, c'est en général une seule articulation qui est prise, rarement deux ou trois, soit métacarpo-phalangienne, soit phalango-phalanginienne, soit plus rarement phalangino-phalangettienne ; ces arthrites digitales sont particulièrement fixes. A la *colonne vertébrale*, c'est surtout à la région cervicale que se voient les manifestations ; elles se localisent parfois aux articulations de l'atlas avec l'occiput ou avec l'axis (*rhumatisme sous-occipital*) immobilisant absolument la tête, soit dans la rectitude, soit plus souvent en déviation latérale quand l'affection est unilatérale ; d'autres fois, la douleur siège aux vertèbres cervicales inférieures ; elle est latérale, localisée à l'articulation qui unit l'apophyse articulaire inférieure d'une vertèbre à l'apophyse articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente ; la tuméfaction s'accuse alors, non à la nuque, séparée de l'articulation malade par de fortes masses musculaires, mais en avant, dans le triangle sus-claviculaire si l'arthrite est bas située, et, si l'arthrite est haut située, dans la région carotidienne supérieure ; la pression dans ces points est douloureuse ; l'enfant immobilise la tête du fait de la douleur ; ces *arthrites vertébrales rhumatismales* doivent être distinguées du *torticolis rhumatismal* proprement dit, d'origine musculaire ou aponévrotique. Le *rhumatisme de l'articulation temporo-maxillaire* est particulièrement pénible à cause de la difficulté d'alimenter le malade.

Quels que soient leur siège et leur durée, ces arthrites rhumatismales n'aboutissent pas à la suppuration, ni à l'ankylose, ni à l'atrophie du membre ; c'est ce qui les distingue heureusement des pseudo-rhuma-

tismes infectieux que nous étudions plus loin. La durée peut être très prolongée quand l'affection est laissée à elle-même; mais, par le traitement salicylé, elle est réduite à quelques jours.

Manifestations cardiaques. — On voit, plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte, les manifestations cardiaques précéder les manifestations articulaires, ou même évoluer sans que jamais les articulations soient prises à aucun moment de la poussée. Cependant, en général, c'est plusieurs jours après le début des premières manifestations articulaires qu'apparaissent les premiers symptômes cardiaques. Ceux-ci sont plus constants et plus précoces chez l'enfant que chez l'adulte; toutefois, grâce au traitement salicylé appliqué de bonne heure, beaucoup de rhumatismes de l'enfant guérissent sans complications cardiaques, et les chiffres anciens donnant 90 p. 100 de lésions cardiaques à la suite du rhumatisme infantile peuvent être réduits dans une forte proportion. Il n'en est ainsi que dans les cas traités; dans les cas laissés à eux-mêmes, *le cœur*, comme a dit Bouillaud, *se comporte chez l'enfant vis-à-vis du rhumatisme comme une véritable articulation*, en ce sens qu'il est pris aussi souvent, aussi complètement et souvent de façon aussi précoce. Tandis que, chez l'adulte, le cœur n'est atteint que quand les articulations prises sont nombreuses et fortement frappées (loi de Bouillaud), chez l'enfant (nous parlons toujours du rhumatisme non traité), le cœur est atteint même quand les manifestations articulaires sont légères et fugaces. La proportion serait de 83 pour 100 cas de rhumatisme infantile, savoir : endocardite seule, 62 p. 100; endocardite avec péricardite, 14 p. 100; péricardite seule, 7 p. 100.

L'atteinte cardiaque se manifeste d'abord par un assourdissement des bruits du cœur, puis par la fréquence, les inégalités et les irrégularités du pouls; puis apparaît le souffle, indiquant l'endocardite, ou le frottement, révélateur de la péricardite.

L'*endocardite rhumatismale* de l'enfance frappe la mitrale beaucoup plus souvent que l'aorte (12 fois pour 1). Le souffle, d'abord doux, devient bruyant ; c'est l'indice d'une lésion persistante. Guéri de sa poussée rhumatismale, l'enfant restera un cardiaque, un infirme du cœur. Aux signes d'insuffisance mitrale s'ajoutent, au bout de plusieurs mois ou de plusieurs années, les signes de rétrécissement mitral, symptomatiques de l'évolution fibreuse subie par l'orifice mitral. Dans quelques cas rares, le souffle doux perçu au début disparaît au bout de quelques jours, et le cœur ne conserve aucune trace de la lésion : certains de ces faits doivent être expliqués par des souffles inorganiques, soit anémiques du fait de la déperdition globulaire qui accompagne l'attaque de rhumatisme, soit cardio-pulmonaires ; toutefois des souffles franchement symptomatiques de lésion rhumatismale orificielle peuvent disparaître (Potain), soit quelques jours après leur apparition, soit même au bout de plusieurs

semaines et plus; le cœur reste alors indéfiniment indemne; j'ai constaté une heureuse terminaison de ce genre six semaines après la crise. Ces faits sont malheureusement très exceptionnels.

La *péricardite rhumatismale* est heureusement beaucoup moins fréquente que l'endocardite, mais moins rare cependant chez l'enfant que chez l'adulte; elle apparaît dans 20 p. 100 des cas non traités. Elle débute en général par des symptômes d'oppression, d'angoisse, de gêne précordiales; l'auscultation révèle un frottement mésocardiaque et mésosystolique (bruit de galop péricardique) ou un double frottement. L'épanchement est précoce, se manifestant par l'assourdissement marqué des bruits du cœur et l'agrandissement de la matité cardiaque avec modification de sa forme (encoche de Simpson). L'épanchement considérable est rare chez l'enfant; le péricarde à cet égard se comporte comme les articulations; mais malheureusement les adhérences succédant soit à la péricardite avec épanchement, soit à la péricardite sèche, sont fréquentes et graves chez l'enfant. La *symphyse cardiaque* est d'abord compensée par l'hypertrophie considérable du cœur; aussi la survie est plus longue que dans la symphyse tuberculeuse, où le cœur, plus enserré dans un exsudat plus épais, reste petit; mais l'asystolie survient néanmoins rapidement et se montre au bout de peu de temps irréductible par le traitement. La péricardite est donc susceptible d'avoir des conséquences plus rapidement mortelles que l'endocardite; mais, d'autre part, il est beaucoup plus fréquent de voir la péricardite s'effacer sans laisser de traces. Il en est ainsi quand les adhérences ne se sont pas formées. Cette terminaison heureuse, exceptionnelle dans l'endocardite, se voit dans les cinq sixièmes des cas de péricardite.

Manifestations artérielles. — L'aortite rhumatismale est exceptionnelle; toutefois un certain nombre de cas en ont été signalés chez l'enfant (Rénon et Verliac, Comby, Méry); le rhumatisme est presque l'unique cause d'aortite à cet âge. L'aortite rhumatismale de l'enfance s'accompagne rapidement de dilatation pseudo-anévrysmale et aboutit ultérieurement à la dilatation cardiaque et à l'asystolie.

Manifestations pleuro-pulmonaires. — Elles se voient dans les formes graves, accompagnées d'endopéricardite; elles consistent en épanchements séreux dans les plèvres, en général peu abondants, mobiles, passant d'un côté à l'autre, guérissant sans ponction; on voit aussi des poussées d'œdème ou de congestion pulmonaires transitoires, se manifestant par un peu de dyspnée et de toux, donnant à l'auscultation des bouffées de râles fins avec un souffle aigre et disparaissant avec rapidité.

Manifestations sur le système nerveux. — Le rhumatisme cérébral est exceptionnel; on observe au contraire très souvent l'association du rhumatisme avec la chorée; les rapports des deux affections sont étudiés à l'article *Chorée*.

Manifestations sur la peau et le tissu cellulaire. — Des fluxions œdémateuses sous-cutanées, mobiles, fugaces, peuvent s'observer au cours de l'attaque de rhumatisme. Elles peuvent s'accompagner de coloration de la peau (pseudo-phlegmon rhumatismal).

Il faut les distinguer de beaucoup d'affections cutanées et sous-cutanées, à qui on a donné à tort l'épithète de rhumatismales, et qui n'ont rien à voir avec le rhumatisme (péliose rhumatismale ou purpura rhumatoïde, œdème rhumatismal ou maladie de Quincke, œdème pélio-sique, pseudo-lipome, érythème noueux, érythèmes polymorphes).

Les *nodosités rhumatismales* de Jaccoud et de Meynet appartiennent au contraire en propre au rhumatisme et se voient surtout dans les formes graves, généralisées, compliquées de localisations endo-péricardiques, du rhumatisme infantile. Ce sont de petites tumeurs dures de la dimension et de la forme d'un grain de mil, d'un grain de blé, d'un pois, d'une lentille, qu'on sent roulant sous le doigt à la nuque, aux coudes, autour des genoux, aux poignets ; elles sont indolores spontanément, mais sensibles aux fortes pressions ; on en compte dix, vingt, trente sur le même malade. Elles sont constituées par des condensations de tissu cellulaire, infiltrées de dépôt calcaire.

Manifestations sur le corps thyroïde. — La tuméfaction aiguë et douloureuse du corps thyroïde au cours de l'attaque de rhumatisme articulaire aigu, bien étudiée par Raymond et Joffroy sous le nom de thyroïdite aiguë, est une complication exceptionnelle chez l'adulte, plus rare encore chez l'enfant. Elle n'est en somme que l'exagération d'un phénomène beaucoup plus fréquent que Vincent a décrit sous le nom de *signe thyroïdien du rhumatisme* : si chez un rhumatisant aigu on saisit entre les doigts et si on pince un peu fortement un des lobes du corps thyroïde, on provoque une douleur plus ou moins aiguë ; surpris par cette sensation pénible et inattendue, les malades reculent vivement; on constate en outre que la glande est partiellement ou totalement tuméfiée ; la circonférence du cou dépasse de $0^{cm},5$ à 2 centimètres ce qu'elle sera une fois l'attaque terminée. Ce signe se voit surtout au début de l'attaque, surtout s'il s'agit d'une première attaque, aiguë et fébrile ; il manque dans les formes bénignes et apyrétiques. On l'observe aussi dans d'autres maladies infectieuses aiguës (scarlatine, rougeole, syphilis secondaire), tandis qu'il manque dans d'autres (fièvre typhoïde, septicémie streptococcique) ; il manque également dans le rhumatisme tuberculeux. Vincent l'attribue à une réaction de défense de l'organisme contre la maladie infectieuse. La tuméfaction thyroïdienne serait, pour certaines maladies, ce que l'hypertrophie de la rate est pour d'autres (fièvre typhoïde, paludisme) (1). Dans les rhumatismes intenses, quand le signe thyroïdien fait défaut, on peut

(1) Vincent, Le signe thyroïdien dans le rhumatisme aigu et dans certaines maladies infectieuses (*Soc. méd. des hôp.*, 1906, p. 598 et p. 602, et 1908, p. 357).

prévoir, d'après Vincent, une forme prolongée et rebelle au salicylate.

Vincent a observé 66 fois le signe thyroïdien chez 100 rhumatisants adultes. Chez les enfants, il est beaucoup moins fréquent. Nous l'avons trouvé à peine dans le quart des cas. Son absence, dans les cas intenses, n'a pas la même signification pronostique mauvaise que chez l'adulte. En revanche, les atteintes aiguës du corps thyroïde par le rhumatisme semblent plus susceptibles de conséquences funestes chez l'enfant que chez l'adulte; ces conséquences sont de l'ordre hypothyroïdien ; en effet, on ne voit guère chez l'enfant le *goitre exophtalmique post-rhumatismal*; on ne peut citer que le cas de Sutton ; en revanche, on peut observer les *polyarthrites déformantes*, la *sclérodermie*, comme conséquence d'attaque de rhumatisme aigu chez l'enfant ; j'ai observé un cas typique de ce genre (1) ; la malade, une enfant de douze ans, presque totalement ankylosée par les rétractions cutanées et les lésions articulaires, s'est notablement améliorée par le traitement thyroïdien, au point d'augmenter de 10° à 25°, selon les articulations, l'excursion angulaire des mouvements des membres. D'autre part, Weil et Mouriquand ont signalé, chez une enfant goitreuse, l'inefficacité du traitement salicylé et la prolongation inusitée de l'attaque de rhumatisme (2).

Évolution. — Il est de règle qu'un enfant ayant eu une crise de rhumatisme en ait une seconde, puis une troisième à deux ou trois ans d'intervalle ; ce n'est qu'à l'âge mûr, vers trente-cinq ou quarante ans, que cette disposition disparaît. En général rien n'en subsiste dans l'intervalle des crises, sauf les lésions de l'endocarde, ou les adhérences péricardiques. Toutefois des attaques successives de rhumatisme articulaire aigu sont susceptibles d'être suivies de rhumatisme chronique. Nous étudierons dans le chapitre suivant cette forme de rhumatisme chronique succédant au rhumatisme aigu ; disons toutefois dès maintenant que la nature rhumatismale des affections réunies sous le nom de rhumatismes chroniques est de plus en plus contestée.

Pronostic. — Le pronostic est grave, non pas immédiatement, mais pour un avenir éloigné, à cause de la tendance aux récidives et de la facilité des complications cardiaques. Heureusement le salicylate de soude est une arme merveilleuse, et le pronostic est souvent fonction de la hâte avec laquelle ce médicament a été administré à doses suffisantes.

Diagnostic. — La confusion ne peut se faire qu'avec les pseudo-rhumatismes infectieux; les arthrites des pseudo-rhumatismes

(1) Apert, Brac et Rousseau, Sclérodermie avec arthropathies ankylosantes chez une enfant de douze ans (*Soc. de dermatol.*, 1908, p. 244).

(2) Weil et Mouriquand, Le rhumatisme prolongé des goitreux (*Presse méd.*, 18 déc. 1909).

infectieux sont plus intenses, moins mobiles, plus douloureuses, plus tuméfiantes, que celles du rhumatisme articulaire aigu ; l'état général est plus grave pour peu que plusieurs articulations soient prises ; le salicylate de soude n'agit pas, et les complications cardiaques sont exceptionnelles.

Traitement. — *Il faut donner le salicylate de soude au moindre soupçon de début de rhumatisme, et il faut le donner à haute dose.* J'ai l'habitude de donner 4 grammes le premier jour aux enfants de huit à quinze ans ; s'ils le supportent bien, comme c'est la règle, si le salicylate s'élimine bien par les urines, comme on peut le vérifier par la coloration violette que donnent quelques gouttes de perchlorure de fer ajoutées à l'urine, il faut dès le lendemain donner *6 grammes.* On donne 1 gramme toutes les deux ou trois heures, fondu dans de l'eau de Vichy, de l'eau sucrée ou du lait.

Je n'ai jamais vu chez l'enfant d'intoxication salicylée. Chez les enfants albuminuriques, il ne faut pas craindre de donner néanmoins le salicylate, mais à doses moins fortes et plus espacées, en surveillant l'élimination.

Si le salicylate est vomi, on pourrait l'administrer en suppositoires; mais il faut savoir que l'absorption est alors moins sûre et moins régulière, et il faudrait mettre toutes les deux ou trois heures un suppositoire contenant 1 gramme de salicylate pour 2 grammes de beurre de cacao.

J'ai assisté, avec le salicylate, à des transformations radicales rapides. J'ai plusieurs fois vu des enfants rhumatisants qui avaient séjourné depuis huit jours en chirurgie par suite d'une erreur de diagnostic ; la température, de 38°, était montée à 39°, 40° et plus, et s'était maintenue à ce taux depuis plusieurs jours ; la peau était couverte de sueur, le teint pâle, l'état grave ; la dose de 6 grammes de salicylate administrée dès le passage en médecine provoqua toujours la chute rapide de la température à 38° au bout de vingt-quatre heures, à 37° au bout de quarante-huit heures. Malheureusement des complications cardiaques indélébiles avaient eu le temps de se produire, destinées à les faire mourir d'insuffisance cardiaque après quelques années de vie pénible. Je cite ces cas pour bien attirer l'attention sur l'importance qu'il y a à diagnostiquer de façon précoce le rhumatisme articulaire aigu et à administrer hâtivement le salicylate. En cas de doute sur le diagnostic, il faut le donner encore, à la fois comme pierre de touche diagnostique et comme traitement éventuel, comme le mercure quand on soupçonne la syphilis.

C'est pourquoi, en cas de douleurs articulaires même légères chez l'enfant, il faut toujours avoir présent à l'esprit l'éventualité du rhumatisme et donner d'emblée de hautes doses de salicylate, qui seront à la fois un merveilleux traitement s'il s'agit vraiment de rhuma-

tisme, et un bon moyen diagnostique d'éliminer celui-ci, si les manifestations douloureuses ne cèdent pas rapidement et complètement.

Loin de cesser le salicylate quand il y a menace de complication cardiaque, endocardite ou péricardite, il faut le donner tant que la fièvre persiste ; quand celle-ci est tombée, on diminue de 1 gramme par jour, jusqu'à zéro.

Traitement local. — Comme *traitement local*, on peut appliquer sur la jointure malade une feuille d'ouate imbibée d'une dizaine de gouttes de salicylate de méthyle, ou d'ulmarène, autre composé salicylé qui a sur le précédent l'avantage d'être beaucoup moins odorant. Il faudra recouvrir la feuille d'ouate d'une feuille de taffetas gommé pour éviter l'évaporation du composé salicylé.

PSEUDO-RHUMATISMES.

Variétés étiologiques. — On confondait autrefois avec le rhumatisme toutes les inflammations articulaires, à condition qu'elles frappent plusieurs articulations à la fois. A la suite des découvertes pastoriennes, on a isolé les arthrites multiples à pneumocoques, à streptocoques, à staphylocoques, à gonocoques, etc., ainsi que les déterminations articulaires de la scarlatine et les poussées articulaires aiguës ou subaiguës de la tuberculose ou de la syphilis. Les pseudo-rhumatismes infectieux sont donc multiples ; il y en a autant que d'agents infectieux possibles, et il n'est plus permis de décrire un type général de pseudo-rhumatisme infectieux. La forme qui ressemble le plus au type schématique anciennement décrit par les auteurs est le pseudo-rhumatisme à streptocoques : nous commencerons par lui.

Pseudo-rhumatisme infectieux. — Forme streptococcique. — Il peut être consécutif à l'infection obstétricale du nouveau-né, à l'infection chirurgicale, ou à des affections spontanées à streptocoques telles que l'érysipèle ; ou encore il survient comme infection secondaire associée, dans la diphtérie, la scarlatine, la rougeole (Craik) (1). Il peut être aussi primitif, et ce sont les cas primitifs qui nous intéressent le plus. Ils débutent par un grand frisson, une fièvre élevée, un grand état de malaise ; puis surviennent la douleur et la tuméfaction d'une ou plusieurs articulations ; l'état général s'aggrave, les épanchements intra-articulaires sont abondants, la tuméfaction péri-articulaire considérable ; extrait par ponction, le pus est grisâtre, fluide et se reproduit avec rapidité ; l'affection aboutit souvent rapidement à la mort. Quand la guérison survient après une longue période de fièvre et d'état grave, il persiste longtemps des adhérences articulaires.

Pseudo-rhumatisme infectieux staphylococcique. — Ses allures

(1) Craik, De l'arthrite comme complication de la rougeole (*Lancet*, 1903, p. 237).

rappellent celles du précédent, avec une atténuation de la solennité des phénomènes généraux; la température oscille davantage; l'organisme résiste mieux; le traitement a plus d'action. C'est un de ces cas où agissent le mieux les injections intraveineuses de collargol, ou les injections intramusculaires d'électrargol.

Pseudo-rhumatisme gonococcique. — Il peut s'observer chez le nouveau-né à la suite d'ophtalmie blennorragique, plus rarement chez la fillette à la suite de vulvite à gonocoques. Chez le nouveau-né, il s'agit le plus souvent d'arthrite purulente avec état général grave, et parfois suppurations à gonocoques çà et là dans le tissu cellulaire sous-cutané. La mort en est souvent la conséquence. Chez les enfants plus âgés, le pseudo-rhumatisme a une allure beaucoup plus bénigne; il atteint de préférence le genou, mais souvent le poignet ou la tibiotarsienne, plus rarement d'autres articulations; il s'agit de tuméfaction articulaire avec petit épanchement séreux ou séro-purulent, ou plus souvent encore d'inflammation des gaines péri-articulaires. Qu'il s'agisse de l'une ou de l'autre forme, on n'observe ni la ténacité, ni l'intensité qui sont de règle chez l'adulte; surtout la terminaison par ankylose est beaucoup plus rare, et les adhérences articulaires ou péri-articulaires sont moins serrées et surtout moins persistantes. Le traitement doit consister, pendant la période aiguë, en enveloppements humides, tièdes, ultérieurement en applications révulsives; l'immobilisation s'impose à la période aiguë; des mobilisations prudentes et progressives sont indiquées à la phase de déclin.

Pseudo-rhumatisme a pneumocoques. — Les arthrites multiples à pneumocoques s'observent beaucoup plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte, et plus souvent chez les nourrissons que chez les grands enfants, soit primitivement, soit en concomitance avec d'autres localisations du pneumocoque, parfois la pneumonie ou la bronchopneumonie, mais plus souvent l'otite, la méningite, la pleurésie, la péritonite à pneumocoques. Contrairement au précédent, le pseudo-rhumatisme à pneumocoques est franchement articulaire. L'articulation est pleine d'un pus épais, verdâtre; le cartilage est rugueux, la capsule articulaire est doublée d'une couenne fibrineuse verdâtre. L'épaule est l'articulation le plus souvent atteinte, puis le genou; l'articulation est violemment tuméfiée; la peau est rouge; la douleur spontanée et à la pression est intense; la fièvre est élevée. La mort survient rapidement chez le nourrisson, ainsi que dans les cas généralisés avec infection sanguine, ou avec méningite. Dans les formes plus localisées, et chez les enfants plus grands, la ponction peut suffire à guérir rapidement et complètement la ou les articulations malades.

Pseudo-rhumatisme scarlatin. — Il se localise surtout sur les gaines synoviales péri-articulaires du poignet et s'amende en général au bout de quelques jours; on peut toutefois voir de véritables arthrites

suppurées du genou, de la hanche, de la temporo-maxillaire, des autres articulations. Le streptocoque est le plus souvent l'agent de ces suppurations. On a observé aussi des suppurations intra-articulaires froides, amicrobiennes, à cellules en dégénérescence histolytique, et guérissant rapidement. Enfin la scarlatine peut, comme le rhumatisme articulaire aigu, provoquer, sans doute par atteinte thyroïdienne, un syndrome caractérisé par l'épaississement de la peau et des polyarthrites ankylosantes. C'est dans ce sens qu'il faut, je crois, interpréter l'observation de Variot (1).

Pseudo-rhumatisme tuberculeux (2). — Il peut prendre des formes bien différentes, depuis la granulie suraiguë à forme articulaire, rare chez l'enfant, jusqu'aux rhumatismes chroniques déformants et ankylosants d'origine tuberculeuse, en passant par les tumeurs blanches vulgaires. Nous ne dirons rien de cette dernière forme, dont les diverses localisations seront longuement étudiées dans la partie chirurgicale de ce traité, et nous ne parlerons que du rhumatisme chronique tuberculeux; il se manifeste par des altérations torpides, progressives, frappant un certain nombre d'articulations; ces lésions limitent de plus en plus les mouvements et aboutissent à l'ankylose plus ou moins complète. Leur nature tuberculeuse (Poncet) a été démontrée par les réactions à la tuberculine (Milian). Le traitement médical est uniquement le traitement général antituberculeux : le grand air, la bonne hygiène, l'alimentation abondante et choisie.

Pseudo-rhumatisme syphilitique. — L'hérédo-syphilis peut se manifester par des tuméfactions articulaires multiples, à forme de tumeur blanche, frappant de préférence les grandes articulations, et pouvant se généraliser ensuite ; les cartilages de recouvrement et les extrémités osseuses sont infiltrés par des nodosités gommeuses qui les parsèment d'ulcérations (fig. 26 et 27) ou par des foyers d'hyperostoses qui les épaississent (3). L'indolence est la règle. Le traitement doit être institué comme pour la syphilis des os (Voy. p. 77).

Pseudo-rhumatismes toxiques. — Des pseudo-rhumatismes infectieux, il faut rapprocher les *pseudo-rhumatismes toxiques*, dont le plus typique est celui qui est susceptible de survenir à la suite des *injections de sérum*, le plus souvent en même temps que des manifestations urticariennes ou érythémateuses. Il s'agit de tuméfactions congestives articulaires ou plus fréquemment péri-articulaires ; la peau est rouge et tendue, la région douloureuse ; les gaines du pour-

(1) Variot, Rhumatisme chronique avec état œdémateux spécial de toute la peau du corps chez un garçon de neuf ans (*Soc. de péd.*, 1902, p. 213).

(2) Bentz, Rhumatisme tuberculeux chez des enfants (*Presse méd.*, 1903, p. 582). — Lionnet, Les arthropathies rhumatiformes au cours de la tuberculose chez l'enfant. Thèse de Paris, 1904.

(3) Kirmisson et Jacobson, *Revue d'orthopédie*, 1897. — Méry et Guillemot (*Soc. méd. des hôp.*, 1903, p. 325).

tour du genou, celles du pourtour du poignet sont les plus fréquemment atteintes. La guérison survient spontanément au bout de quelques jours.



Fig. 55. — Enfant de treize ans et demi. Infantilisme. Taille 1^{m},12. Poids 19^{k},800.

Rhumatisme chronique ; craquements dans les grandes articulations ; gonflement et laxité exagérée de la plupart des petites articulations des doigts ; déformation des tibias et des péronés (Wassermann négatif). Retard intellectuel, dû surtout à l'impossibilité de fixer l'attention ; n'a pu apprendre à lire ; langage clair, imagé, logorrhée.

On peut observer également des pseudo-rhumatismes toxiques au cours d'autres syndromes révélateurs d'une intoxication de l'organisme par des produits autogènes ou exogènes. Ainsi dans l'*urticaire*, l'*érythème noueux*, l'*érythème polymorphe*, l'*hémoglobinurie paroxystique*, l'*ictère bénin*, la *péliose rhumatoïde*.

Rappelons enfin les HÉMARTHROSES de l'*hémophilie*, de la *maladie de Werlhof* et du *scorbut*. Contrairement aux précédentes, celles-ci tiennent à un épanchement sanguin intra-articulaire.

Dans les syndromes purpuriques, il importe de bien distinguer :

1° Les simples arthropathies toxiques, sans épanchement sanguin et sans infection articulaire ;

2° Les arthrites microbiennes séreuses ou suppurées ;

3° Les épanchements sanguins intra-articulaires.

Les premières sont fréquentes dans la péliose et ne se voient guère dans les autres formes de purpura ; es secondes ne se voient que dans les purpuras infectieux septicémiques ; les troisièmes sont surtout le fait des grands purpuras hémorragiques.

RHUMATISMES CHRONIQUES.

Le rhumatisme chronique est une affection de l'âge mûr. Cependant on l'observe par exception chez l'enfant; Maillard (1) en a réuni 80 observations. Il s'agit presque toujours, d'après cet auteur, de pseudo-rhumatismes infectieux chroniques d'emblée, ou ayant débuté par une phase aiguë ou subaiguë, et consécutifs à des infections dont les plus souvent rencontrées sont la *tuberculose*, la *syphilis*, la *blennorragie*, la *diphtérie*, la *scarlatine*. Parfois le rhumatisme chronique succède à une ou plusieurs attaques de rhumatisme articulaire aigu. Dans un certain nombre de cas, malgré la chronicité d'emblée, on trouve des localisations cardiaques faisant également penser à une parenté avec le *rhumatisme articulaire aigu*. C'est ainsi que, dans les 80 observations de Maillard, on trouve 10 fois l'endocardite mitrale, 2 fois l'endocardite aortique, 2 fois la péricardite. Dans quelques cas, des symptômes thyroïdiens sont signalés : thyroïdite (Vulpian), exophtalmie (Williams). Il n'est donc pas étonnant de voir le rhumatisme chronique coïncider chez l'enfant avec l'infantilisme dysthyroïdien comme j'en ai observé un exemple (fig. 55 et 56), ou avec d'autres stigmates dysthyroïdiens (2). On a vu aussi le rhumatisme chronique coïncider chez l'enfant avec la cirrhose



Fig. 56. — Radiographie du tibia du sujet représenté figure 55.

(1) Maillard, Le rhumatisme chronique chez l'enfant. Thèse de Nancy, 1906-1907.
(2) Apert, Brac et Rousseau, Sclérodermie avec arthropathies ankylosantes

hypertrophique. L'influence funeste du séjour dans les lieux obscurs et humides est souvent notée.

Caractères cliniques. — La maladie ne débute guère avant la seconde enfance.

L'aspect clinique (fig. 57) que revêt l'affection ne diffère pas de celui qu'on voit chez l'adulte. Les lésions sont souvent prédominantes aux petites articulations des doigts (fig. 58). Il s'agit tantôt de rhumatisme fibreux avec distension de la synoviale par du liquide, laxité de l'articulation et absence de lésions osseuses décelables par la radio-



Fig. 57 et 58. — Rhumatisme chronique généralisé chez un enfant de quatre ans. Presque toutes les articulations sont atteintes y compris les petites articulations des doigts; elles sont lâches et distendues par du liquide (photographies obligeamment communiquées par M. le Dr Quinton, qui m'a adressé le petit malade).

graphie (1), tantôt de rhumatisme noueux avec nodosités et petites exostoses péri-articulaires et « doigts en coup de vent ». Parfois les lésions se limitent à quelques articulations. Elles étaient localisées symétriquement aux articulations phalangino-phalangiennes des deux médius (fig. 59 à 63) chez une enfant de douze ans observée par Cruchet (2). La tuméfaction des ganglions et parfois de la rate est particulièrement fréquente chez l'enfant atteint de rhumatisme chronique.

chez une enfant de douze ans. Grande amélioration par le traitement thyroïdien (*Soc. de Dermat.*, 1908, p. 244).

(1) Barbier, Rhumatisme chronique infantile; intégrité des os sur la radiographie (*Soc. méd. des hôp.*, 1903, p. 349).

(2) Cruchet, Rhumatisme chronique chez l'enfant (*Congrès francais de méd.*, Liége, 1905).



Fig. 59. — Main droite ; face palmaire.

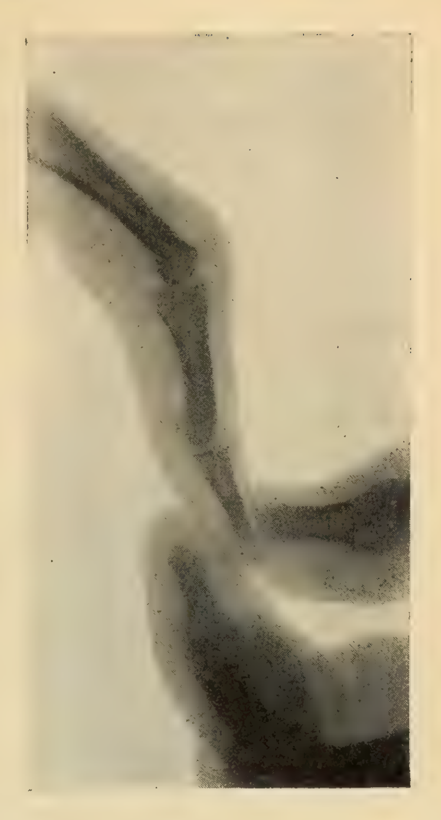


Fig. 60. — Médius droit ; bord interne.



Fig. 61. — Main gauche ; face palmaire.



Fig. 62. — Médius gauche.

Fig. 59 à 62. — Radiographies du cas représenté figure 63.

La radiographie montre la raréfaction du tissu osseux; la périphérie de l'os reste seule opaque, tandis que la partie moyenne est pâle et transparente; les synoviales articulaires apparaissent nettement par suite de l'épaississement et de la sclérose de la capsule articulaire.

Les autopsies (Delcourt, Cornil) ont montré que les lésions sont semblables à celles notées chez l'adulte.

Pronostic. — Il n'est guère meilleur que chez l'adulte. Cependant on observerait parfois chez l'enfant des terminaisons favorables à la suite de poussées aiguës sur le corps thyroïde avec symptômes d'hyperthyroïdisme passager : palpitations, sueurs profuses, trem-



Fig. 63. — Rhumatisme chronique localisé aux deux médius. Enfant de douze ans (Cruchet).

blement, exophtalmie [Diamantberger (1)]. C'est une sorte d'autothérapie thyroïdienne [L. Lévi et H. de Rothschild (2)].

Traitement. — Les *traitements* iodés, iodurés et thyroïdiens ont donné toutefois, comme chez l'adulte, quelques résultats satisfaisants. Il est important de faire vivre l'enfant dans des lieux aérés, ensoleillés et secs. Il ne faudra pas négliger le traitement hydrothermal. Les traitements d'Aix (douches-massages), celui de Dax ou de Saint-Amand (bains de boues), celui de Bourbon l'Archambault et de Royat (bains d'eau chaude courante chargée d'acide carbonique) donnent d'excellents résultats.

(1) Diamantberger, Du rhumatisme noueux chez l'enfant. Thèse de Paris, 1890.
(2) L. Lévi et H. de Rothschild, *Soc. méd. des hôp.*, 1908, p. 585.

MALADIES DE LA NUTRITION

OBÉSITÉ.

Types étiologiques. — L'obésité, c'est-à-dire l'accumulation exagérée et généralisée de la graisse dans l'organisme, est moins fréquente chez l'enfant que chez l'adulte ; mais, dans les cas rares où elle est observée chez l'enfant à un haut degré, elle est particulièrement intéressante à étudier ; l'étiologie de l'obésité est en effet des plus complexe chez l'adulte, et des influences multiples peuvent toujours être invoquées ; chez l'enfant, l'étiologie est toujours plus simple ; la pathogénie et, par suite, le traitement sont plus faciles à déterminer, sinon à appliquer.

L'obésité peut exister à toutes les périodes de la vie infantile. Elle peut être **congénitale**. On cite des poids de nouveau-nés véritablement effrayants ; tous ne concernent pas des exemples d'obésité congénitale ; plusieurs relèvent du gigantisme congénital, c'est-à-dire d'une augmentation de la taille et du volume du corps portant à peu près proportionnellement sur tous les tissus ; il n'y a obésité que si la graisse prend à l'augmentation de poids une part de beaucoup prépondérante.

Plus fréquente est l'**obésité du nourrisson**, survenant dès les premiers mois de la vie. Il s'agit le plus souvent d'enfants gloutons se suralimentant aux seins d'une mère ou d'une nourrice à lait riche et abondant, ou d'enfants au biberon recevant des quantités trop grandes de lait de vache trop riche et non coupé d'eau. Mais la suralimentation n'a de tels résultats que chez des prédisposés. L'hérédité a une grande influence ; le plus souvent les parents, ou l'un d'eux, sont eux-mêmes obèses, ou du moins présentent des stigmates d'arthritisme caractérisé : goutte, lithiase urinaire, migraines, etc.

Une obésité modérée chez le nourrisson n'est pas pathologique. Le nourrisson bien portant est gras ; la graisse masque les saillies osseuses et musculaires, arrondit les diverses parties du corps et soulève la peau, qui se plisse en formant des plis, dits *plis adipeux* ; en plus des plis cutanés qui persisteront chez l'adulte (pli sous-mentonnier, plis de l'aisselle, du cou, du poignet, plis sous-mammaires et sus-pubiens, plis génito-cruraux et poplités), les plis adipeux spéciaux à l'enfant sont en général un pli circulaire au niveau du cou, un pli à la face interne du bras, un pli à la face interne de la cuisse. Tous ces plis s'exagèrent dans l'adipose du nourrisson ; ils peuvent se mul-

tiplier; ils peuvent devenir le siège d'*eczéma intertrigo*. Le tissu graisseux exubérant est réparti sur toute la surface du tronc et des membres et aussi, mais avec moins d'épaisseur, de la face ; il n'y a pas les localisations adipeuses en paquets énormes au cou, aux hanches, aux fesses, aux régions mammaires qui sont de règle chez l'adulte obèse et qui sont comparables aux « maniements » du bétail engraissé.

L'obésité de l'enfant nourri au sein est compatible, à condition qu'elle ne soit pas trop exagérée, avec la conservation d'un excellent état de santé générale. Il n'en est pas de même chez les nourrissons qui doivent leur obésité à une suralimentation au lait de vache. Les premiers sont obèses et pléthoriques, les seconds obèses et anémiques ; ils sont pâles, mous, somnolents. C'est de la mauvaise graisse, disent les bonnes femmes, et elles n'ont pas tort.

L'obésité du nourrisson peut disparaître avec la croissance quand l'enfant commence à marcher et cesse le régime lacté. D'autres fois, la tendance à l'obésité persistera toute la vie.

Dans la **seconde enfance**, l'obésité est plus rare et moins en rapport avec l'alimentation qu'avec le tempérament et l'hérédité. L'enfant obèse a la figure ronde, lunaire, joufflue ; le cou fait un gros bourrelet autour de la face ; les régions sus-claviculaires sont tuméfiées par la graisse ; au tronc, les saillies des côtes ne se voient plus, le ventre est saillant et arrondi, les fesses sont proéminentes, les membres cylindriques, la marche est gênée, l'enfant écarte les jambes en marchant, tant à cause des masses graisseuses du périnée et de la face interne des cuisses que pour offrir une base de sustentation suffisante à son corps volumineux. Aussi l'enfant obèse n'a pas la vivacité naturelle à son âge ; le caractère s'en ressent ; le sujet a une gravité précoce.

Comme le sevrage, la **puberté** est un tournant de la vie où la nutrition peut se modifier et l'obésité disparaître, ou s'atténuer beaucoup. Inversement, l'obésité peut apparaître à l'occasion de l'approche de la puberté. Mais, en général, il s'agit alors d'une obésité transitoire ; il semble que l'organisme accumule la substance de réserve pour suffire bientôt aux besoins de la transformation qui se prépare. Cette *obésité prépubertaire* se voit plus fréquemment chez les filles que chez les garçons. Vers douze, treize ans, on voit des fillettes jusqu'alors normales s'empâter, se bouffir, se charger de graisse sous-tégumentaire, cela en quelques mois ; mais bientôt, en même temps qu'apparaissent les premiers symptômes de puberté, pubescence du pubis et des aisselles, tuméfaction des glandes mammaires, l'enfant grandit rapidement, la taille s'affine, le thorax et le bassin s'élargissent, et, bien que le poids continue à augmenter, la surcharge graisseuse disparaît. Loin d'être de mauvais augure, l'obésité prépubertaire se voit surtout chez les fillettes destinées à devenir des femmes bien constituées et vigoureuses.

L'obésité transitoire du nourrisson et l'obésité transitoire prépubertaire ne sont pas des états pathologiques et ne nécessitent aucun traitement tant qu'elles se maintiennent dans des limites modérées. Il n'en est pas de même de l'obésité persistante, telle que celle de la seconde enfance; elle indique une nutrition fâcheusement défectueuse; elle oblige à des précautions hygiéniques et alimentaires qu'il faut bien connaître. C'est à elle que s'appliquent les considérations ultérieures.

Pathogénie. — Un traitement rationnel de l'obésité suppose la connaissance du mécanisme par lequel se fait l'accumulation exagérée de graisse dans l'organisme; l'étude de la pathogénie de l'obésité n'est donc pas vaine, mais nécessaire; j'ajoute qu'il faut la faire pour chaque cas en particulier, car le mécanisme varie d'un sujet à l'autre, ce qui fait que le traitement ne saurait toujours être le même, mais sera modifié selon les sujets.

1° *Influence de l'hérédité.* — Elle est manifeste dans le plus grand nombre des cas et elle est souvent double; en effet les obèses s'unissent fréquemment entre eux en vertu de la loi, qui se vérifie si souvent, que les semblables s'assemblent, et que, caractères sexuels mis à part, la sélection sexuelle s'effectue non en raison des contrastes, mais en raison des ressemblances.

Il est d'observation courante de constater la transmission de l'obésité de génération en génération; souvent il y a précession, c'est-à-dire que l'obésité apparaît tardivement à la première génération, dès la jeunesse à la seconde, dès l'enfance à la troisième ou à la quatrième. Aussi constate-on presque constamment que les parents des enfants obèses, ou au moins l'un d'eux, sont eux-mêmes obèses. M. Comby a, avec raison, insisté sur ces faits, ainsi que M. Siredey (1).

Cette constatation d'une influence héréditaire ne nous renseigne pas sur la cause de l'obésité. Elle nous montre seulement qu'un ou plusieurs des facteurs de cet état morbide sont transmissibles des parents aux enfants.

2° *Influence de l'alimentation.* — Il est certain qu'une alimentation exagérément abondante, surtout si elle est riche en matières grasses, en féculents, en sucre, a pour conséquence une augmentation du tissu graisseux dans l'organisme. On peut engraisser un homme comme on engraisse le bétail ou la volaille, et par les mêmes procédés, et nous assistons parfois à un processus de ce genre chez les tuberculeux que nous suralimentons. Mais la suralimentation ne suffit pas; ne devient pas obèse qui veut ; pour produire des animaux gras, les éleveurs ont soin de s'adresser à des races ayant tendance à l'obésité, sinon ils échouent. De même chez l'homme; il y a des gros mangeurs qui sont et restent toute leur vie maigres, très maigres. L'alimentation est donc incapable d'agir sans facteurs prédisposants, ou plutôt elle ne produit qu'un embonpoint modéré, physiologique, qui ne persiste pas dès que l'on

(1) Comby, L'arthritisme chez les enfants (*Arch. de méd. des enfants*, 1902). — Comby, Siredey, *Soc. méd. des hôp.*, 1908, p. 252 et 255.

restreint l'alimentation. Il faut toutefois reconnaître que les enfants obèses sont souvent de gros mangeurs ; il en est ainsi dans l'obésité floride des sujets à grosses joues rouges, qui restent gais et alertes d'esprit, sinon de corps ; il n'en est pas de même quand l'obèse est en même temps pâle, mou, triste ; ces enfants obèses, petits mangeurs et en même temps anémiques, sont les plus difficiles à guérir.

Cela s'explique : ce qui importe en effet n'est pas la quantité d'aliments absorbés, mais la quantité d'aliments retenus. Un enfant de sept à huit ans prend facilement, liquides compris, 1 500 à 2000 grammes d'aliments par jour. Il suffit qu'une très minime quantité de ces 1 500 ou 2000 grammes, une trentaine de grammes par exemple, soit retenue journellement par l'organisme, pour se traduire en fin d'année par une énorme augmentation de poids : 10 kilos. Ce qui domine la question n'est donc aucunement la quantité d'aliments ; ce n'est pas non plus la qualité des aliments, puisqu'il est démontré que l'on peut engraisser des animaux même avec un régime exclusivement albuminoïde : c'est la faculté de fixation qu'acquièrent les cellules du tissu conjonctif relativement à la graisse ; par une alimentation pauvre, on peut entraver momentanément cette fixation, mais on n'aura pas modifié la tendance à l'obésité tant qu'on n'aura pas diminué le pouvoir de fixation du tissu graisseux. Il est du reste impossible de fixer à chaque âge le régime minimum ; Linossier a montré que, même chez l'adulte, la ration d'entretien est des plus variable selon les sujets. On peut d'autant moins la diminuer, chez un sujet ayant tendance à l'obésité, qu'une plus grande partie étant fixée sous forme de graisse il en reste moins pour l'entretien et la croissance des autres tissus.

3° *Influence de la sédentarité.* — Nous allons recommencer la même argumentation que pour l'alimentation. Les mouvements, les exercices physiques, la marche, la fatigue entraînent une consommation des réserves de l'organisme ; l'absence d'exercices peut, par suite, contribuer à l'accumulation de la graisse ; en fait, un certain nombre d'enfants obèses sont apathiques, volontiers somnolents, et répugnent aux exercices de leur âge ; mais il n'en est pas toujours ainsi. La sédentarité facilite donc l'augmentation du tissu graisseux, mais ce n'est pas elle qui crée la tendance à l'obésité. Parfois même le surmenage crée l'obésité (Leven).

4° *Influence des sécrétions internes.* — La physiologie des glandes à sécrétions internes montre que l'activité plus ou moins grande de ces glandes a une grande influence sur l'équilibre des réserves graisseuses. Cette influence se fait sans doute grâce aux ferments que ces glandes déversent dans le sang ; on sait que le sang contient un ferment destructeur de la graisse, la *lipase* ; parmi les faits cliniques qui montrent la relation des glandes à sécrétion interne avec l'adiposité, ceux qui concernent les glandes génitales et le corps thyroïde surtout sont complètement démonstratifs.

Il semble que les *glandes génitales*, qui restent endormies pendant toute l'enfance, ne peuvent guère jouer un rôle quelconque dans l'obésité infantile. Il ne faut pourtant pas oublier que l'inactivité de ces glandes n'est pas absolue et que leur action suffit à donner au garçonnet et à la fillette des façons d'être toute différentes, bien que ces différences soient beaucoup moindres qu'à l'âge adulte. Dans la grande majorité des cas, l'action des glandes sexuelles ne paraît pourtant pas devoir être mise en cause dans l'obésité

infantile. Il est toutefois des cas d'*obésité avec masculisme* qui semblent relever de ce mécanisme. MM. Guinon et Bijon (1) en ont publié un très curieux (fig. 64, 65, 66) : une fillette, tout à fait normale jusqu'à l'âge de neuf ans, commença à ce moment, sans cause apparente, à engraisser assez brusquement de façon exagérée ; à onze ans, elle pesait 44 kilogrammes; elle était devenue de moins en moins vive; six mois après le début de l'obésité, des poils avaient commencé à apparaître; ils formaient sur tout le corps un duvet remarquablement abondant; la région pubienne était garnie de poils, la face



Fig. 64. — Obésité avec masculisme. Développement exagéré du système pileux (Guinon et Bijon).



Fig. 65. — Obésité avec masculisme. Même sujet que figure précédente.

était ornée d'une ombre de moustache et de favoris noirs et longs ; le thorax était plus large que le bassin; les seins étaient volumineux par la graisse, sans développement des glandes mammaires ; la conformation des organes génitaux externes était féminine, mais le clitoris était volumineux. A cause des symptômes de masculisme concomitants, on doit penser que l'obésité est liée en cas semblable à une déviation dans le fonctionnement des ovaires. Mais un certain nombre d'observations de ce genre suivies d'autopsie semblent prouver que cette déviation est elle-même sous la dépendance d'adénomes des capsules surrénales (2).

(1) Guinon et Bijon, *Soc. de péd.*, 1906, p. 129.
(2) Apert, *Soc. de péd.*, juin et déc. 1910.

Chez le garçon, on observe des faits analogues d'*obésité avec féminisme*. J'ai observé un garçon de quinze ans et demi, obèse et cryptorchide, féminin par la conformation du bassin plus large que le thorax, par la rondeur des membres et la saillie des seins, par la finesse de la peau et par l'état psychique (1) (fig. 67 et 68).

Kisch (2), dans une étude sur l'obésité héréditaire en tant que signe de dégénérescence, a noté que, chez les femmes atteintes d'obésité héréditaire, la lèvre supérieure est couverte de poils très développés, tandis que la moustache fait complètement défaut chez les jeunes hommes prédisposés à l'obésité et qu'ils présentent en outre d'autres caractères de féminisme. De plus (3) il a noté que, chez nombre de fillettes obèses, les règles s'établissent d'une façon très précoce, quitte à être ultérieurement rares, irrégulières et peu abondantes et que, dans les deux sexes, l'obésité infantile s'accompagne d'une croissance exagérée de tout le corps (fig. 19). Chez les femmes qui ont été obèses dès l'enfance, la stérilité s'observerait d'après le même auteur 1 fois sur 4 ; chez les hommes obèses, le sperme ne présenterait que peu de spermatozoïdes normaux et doués de mouvements, à côté de nombreux filaments spermatiques dépourvus de motilité.



Fig. 66. — Même sujet que figures 64 et 65, à six ans, avant le début de la maladie.

L'action du *corps thyroïde* sur l'obésité est prouvée non seulement parce que les myxœdémateux ont souvent une couche adipeuse sous-tégumentaire contrastant avec la cachexie générale de leur organisme (4), non seulement parce que nombre d'obèses présentent de nombreux stigmates d'insuffisance thyroïdienne (Thibierge) et que l'obésité et les diverses formes de dysthyroïdie peuvent alterner chez les différents membres d'une même famille, mais surtout par ce fait que l'administration continue de doses suffisantes de corps thyroïde amène rapidement une fonte du tissu graisseux. Nous savons quelle est dans le corps thyroïde la substance à laquelle est due cette propriété amaigrissante : c'est l'iodothyrine.

La destruction expérimentale du corps thyroïde entraîne parfois un état

(1) Apert, Les enfants retardataires (*Actualités médicales*, 1902, p. 16).
(2) Kisch, *Berliner klin. Wochenschr.*, 23 mai 1904.
(3) Kisch, *Wiener med. Wochenschr.*, 25 mai 1907.
(4) Imerwol, Oddo, *Marseille méd.*, 1895, p. 193.

morbide qui est plus proche de l'obésité que du myxœdème habituel (Hertoghe). MM. Marfan et Guinon (1) ont vu, chez un enfant atteint à huit ans de phlegmon du cou ayant détruit le corps thyroïde, se développer, avec des signes de myxœdème fruste, une obésité considérable. Bourneville et Lemaire ont rapporté un cas de nanisme dysthyroïdien avec obésité. J'ai moi-même rapporté un cas semblable où le nanisme dysthyroïdien s'accompagnait d'obésité et de glycosurie (2).

Les autres glandes vasculaires sanguines ont aussi très vraisemblablement une influence sur le dépôt ou la consommation des graisses mises en réserve dans le tissu cellulaire (3). Mais cette influence est moins facile à mettre en relief, sans doute parce qu'elle est moins efficace. Cependant on a souvent noté l'obésité dans les tumeurs de l'*hypophyse*. Madelung a rapporté l'observation d'une jeune fille qui, après une lésion de l'hypophyse par un coup de feu, vit se développer une obésité colossale. L'obésité est aussi un signe important des tumeurs de la *glande pinéale* [Raymond et Claude, Apert (4)]. Elle est due sans doute à la compression de l'hypophyse par l'hydropisie du troisième ventricule qu'entraîne le développement des tumeurs pinéales. Ce qui le prouve, c'est que l'obésité survient également quand l'hydropisie du troisième ventricule est primitive (5).



Fig. 67. — Obésité avec féminisme et cryptorchidie.

5° *Influence des intoxications et des infections.* — P. Carnot a insisté sur l'obésité qui peut survenir au cours ou à la suite d'intoxications ou d'infections (6). Ces faits sont plus fréquents à l'âge adulte que dans l'enfance et

(1) Marfan et Guinon, *Revue mens. des mal. de l'enfance*, 1893, p. 481.

(2) Apert, *Iconographie de la Salpêtrière*, mai 1904.

(3) Raymond et Claude, Les tumeurs de la glande pinéale chez l'enfant (*Acad. de méd.*, mars 1910). — Apert, Tumeur de la glande pinéale (*Soc. de neurol.*, mars 1911).

(4) Neurath, Obésité infantile à la suite de lésion de l'hypophyse par compression du troisième ventricule en état d'hydrocéphalie (*Wiener klin. Wochenschr.*, 9 janvier 1911).

(5) P. Carnot, Sur divers types pathogéniques d'obésité (*Bull. méd.*, 1906, p. 311).

(6) P. Carnot et Amet, Sur l'obésité toxique (*Soc. de biol.*, 6 mai 1905).

s'expliquent par l'adultération que les intoxications et les infections sont susceptibles de faire subir tant aux glandes à sécrétion interne qu'aux centres nerveux.

6° *Influence du système nerveux.* — Elle a été mise en relief par Leven (1), qui s'est efforcé de montrer que l'excès d'alimentation, le défaut d'exercice et autres éléments habituellement invoqués comme causes de l'obésité ne peuvent modifier que très temporairement le poids d'un adulte sain. Chaque sujet adulte a un poids physiologique qui se maintient identique à lui-même tant qu'il est en bonne santé; l'amaigrissement ou l'engraissement persistants sont dus à des influences morbides qui rompent l'équilibre du mécanisme régulateur. L'enfant a aussi un poids physiologique mais qui croît constamment proportionnellement à l'intensité de la croissance. Les arguments de Leven paraissent démonstratifs.



Fig. 68. — Même sujet que figure 67 après deux mois de traitement thyroïdien. Les testicules sont descendus dans les bourses.

Où l'on peut différer avec lui, c'est sur la conception du mécanisme régulateur. Il ne l'attribue pas, en effet, à ce que j'ai appelé l'*équilibre sanguin résultant du fonctionnement harmonique des glandes vasculaires sanguines* (2), dénomination à laquelle il vaut mieux substituer désormais celle plus simple qu'ont proposée Léopold Lévi et H. de Rothschild, *équilibre endocrinique* (3). Leven pense que cette régulation est due au système nerveux. Il en donne pour preuve les adiposes locales consécutives aux lésions des nerfs périphériques, les hémiadiposes qui peuvent se voir chez les hémiplégiques, les lipomatoses symétriques, les observations d'obésité rapide consécutive à des traumatismes craniens, à des émotions violentes, à des chagrins.

Il est certain que le système nerveux règle, pour une partie, les sécrétions glandulaires d'une part, la trophicité locale de l'autre, et peut influencer ainsi sur l'équilibre endocrinique d'une part, sur la nutrition locale d'autre part. Mais l'équilibre endocrinique peut aussi être troublé, le système nerveux

(1) Leven, L'obésité, 1904.
(2) Apert, *Iconographie de la Salpêtrière*, mai 1904.
(3) L. Lévi et H. de Rothschild, Études sur la physiologie du corps thyroïde, 1908.

restant sain, par lésion primitive d'une des glandes à sécrétion interne. Peu importe, du reste ; ce qu'il faut retenir des travaux de Leven au point de vue thérapeutique, c'est qu'il est illusoire de s'adresser exclusivement, pour faire fondre la graisse autrement que temporairement, au rationnement ou au choix spécial des aliments, à la diminution des liquides, à l'exercice exagéré. Ce qu'il faut, c'est traiter l'état morbide qui trouble l'équilibre régulateur. Leven admet que, dans l'obésité acquise, la dyspepsie est le plus souvent en cause, et il a vu qu'il suffit parfois de la traiter par des moyens appropriés, variables avec le genre de dyspepsie, pour faire cesser l'état morbide et obtenir le retour au poids physiologique. Nous chercherons à appliquer à l'enfance les faits très bien observés et les conclusions très bien déduites de Leven.

Si l'influence du système nerveux sur l'obésité n'est pas contestable, il est plus délicat de vouloir, à l'exemple de certains auteurs, déterminer un centre de l'obésité. Il siégerait à la base du cerveau, au niveau de l'infundibulum pituitaire (Erdheim). Toutefois des tumeurs cérébrales d'autre localisation et même des tumeurs cérébelleuses (Auton, Marburg) (1) peuvent également s'accompagner d'obésité énorme.

Conclusions. — Les considérations précédentes expliquent fort bien le mécanisme de l'obésité acquise, quelle que soit son étiologie. Il se résume soit en une lésion d'une ou plusieurs glandes à sécrétion interne, soit en un trouble fonctionnel de ces glandes, trouble tantôt congénital et héréditaire, tantôt acquis sous l'influence d'intoxications (toxi-infections, auto-intoxications, hétéro-intoxications), tantôt dû à des modifications dans leur innervation. L'équilibre endocrinique est par suite modifié ; les échanges tissulaires, réglés par cet équilibre, sont altérés ; cette altération ne se résume pas, comme on l'avait cru d'après Bouchard, en une hypoazoturie. Leven a montré que l'élimination azotée est, chez l'obèse comme chez l'adulte sain, en rapport avec la richesse azotée de l'alimentation. Si on met l'un et l'autre à un régime fixe, on voit que la nutrition de l'obèse (à obésité non compliquée) ne diffère pas de la nutrition normale au point de vue des coefficients urinaires. Rubner a donné une confirmation élégante de cette constatation. Il a étudié comparativement la nutrition chez un enfant obèse pesant à dix ans $40^{kg},6$, et chez son frère aîné pesant à onze ans $25^{kg},6$; tous deux vivaient ensemble, étaient soumis à la même manière de vivre et à la même alimentation : de ses études Rubner conclut qu'il ne s'agit pas chez son obèse d'une anomalie de nutrition, mais d'une anomalie de digestion (2).

Traitement. — Les faits que nous venons de rappeler montrent qu'*il serait vain d'indiquer un traitement univoque de l'obésité*. Un grand nombre d'auteurs systématiques ont proposé chacun un traitement ; le grand nombre même de ces traitements montre qu'aucun d'eux n'a réussi à se faire généralement accepter. Aussi il nous paraît non seulement *inutile*, mais *dangereux*, d'*imposer à l'obèse des prescriptions systématiques rigoureuses* ; tantôt elles sont basées sur

(1) Marburg, *Wiener med. Wochenschr.*, 1908, et *Sem. méd.*, 1909, p. 91.
(2) Rubner, *Monatsschrift f. Kinderheilk.*, 1902, p. 150.

la réduction systématique de l'alimentation (1), ou sur la réduction systématique d'un des aliments normaux, viande, corps gras, sucres, farineux, sel, eau; selon les auteurs, c'est l'un ou c'est l'autre de ces aliments qu'il faut proscrire; tantôt elles sont basées sur la marche allant jusqu'à la fatigue, la gymnastique immodérée, la sudation, le massage, les bains de lumière, les bains chauds prolongés, ou au contraire les bains réfrigérants à 25°, l'électrothérapie (2), etc. Tous ces procédés ont du succès auprès du public, parce que, très rapidement, ils abaissent de 2, 3, 4 kilogrammes le poids de l'obèse; mais cette perte de poids ne répond le plus souvent qu'à une déshydratation momentanée; elle ne persiste qu'autant que l'obèse continue la prescription rigoureusement. Mais, comme le traitement systématique amène rapidement la faim, la fatigue, la dyspnée, voire l'angoisse, le médecin se trouve bientôt amené à modérer les rigoureuses prescriptions du début; plus souvent encore l'obèse les tempère de lui-même et reprend en peu de temps les kilos perdus; tout le dur martyre a été vain. Les prescriptions alimentaires et hygiéniques ne doivent donc être ni systématiques, ni trop rigoureuses; elles doivent être appropriées au cas de chaque malade.

Le traitement systématique par le *corps thyroïde* ou ses extraits est aussi déplorable que le traitement systématique par l'inanition totale ou élective. Certains obèses sont peu influencés par le corps thyroïde. Si on l'administre seul, sans moyens adjuvants, il n'entraîne une diminution de poids que si on augmente progressivement la dose journalière. Mais, quand le poids commence à diminuer, si on continue quelque temps la dose active journalière, le sujet peut ressentir bientôt des signes d'intoxication thyroïdienne, nervosité extrême, tachycardie, palpitations, et surtout déperdition des albuminoïdes sous forme d'élimination azotée exagérée. La perte de poids se fait alors plus aux dépens des muscles et des parenchymes qu'aux dépens de la graisse. Il importe d'arrêter la médication sous peine d'accidents graves.

Mais, à doses modérées et associé à d'autres procédés thérapeutiques, le corps thyroïde rend des services, et nous croyons exagérée

(1) Celle-ci est d'autant plus dangereuse chez l'enfant que le sujet en période de croissance a besoin d'aliments, non seulement pour vivre, mais aussi pour grandir. — Hellesen (*Norsk Magazin f. Lægevidensk.*, 1902, p. 949) a étudié la nutrition d'une obèse de douze ans pesant 48 kilogrammes (obésité héréditaire); il soumettait alternativement l'enfant à des régimes variés pendant des périodes de quatre à six jours. Il a vu que, dès que la ration correspondant au poids était réduite de plus d'un cinquième, les analyses d'urine accusaient une dénutrition des tissus azotés montrant qu'on n'aurait pu continuer longtemps ce régime sans danger.

(2) L'électrothérapie comporte deux procédés : 1° les courants continus, d'une intensité de 175 à 200 milliampères; l'électrode négative amènerait un amaigrissement local au point de son application; dans l'obésité à gros ventre, il faudrait employer comme électrode négative une vaste plaque recouvrant l'abdomen, pour électrode positive un baquet d'eau où plongent les pieds; 2° les courants de haute fréquence, qui, d'après d'Arsonval, activeraient les combustions.

la doctrine qui, d'après des analyses d'urine montrant une augmentation d'azote urinaire, enseigne que « le traitement thyroïdien détruit les muscles, empêche la combustion des graisses, ralentit la cure d'amaigrissement » (Labbé et Furet) (1). Trop de causes influent sur la quantité d'azote des urines pour qu'il soit possible de conclure de la variation de cette quantité à un trouble interne aussi nettement précisé (2). C'est une utopie que de demander à un traitement de l'obésité d'oxyder uniquement les graisses sans activer en même temps le métabolisme des autres substances qui constituent l'organisme. En se bornant au résultat clinique, il est d'observation habituelle que le traitement thyroïdien aide à la cure de l'obésité infantile, surtout chez les enfants obèses, apathiques, mous, anémiques et petits mangeurs ; dans un certain nombre de cas, bien loin d'amener une fonte des muscles, la cure thyroïdienne amène une poussée de croissance; il ne faut pas alors se fier au poids pour constater la diminution de l'obésité. La mesure des circonférences du tronc, à la ceinture et à l'ombilic, montre que le ventre diminue, alors que le poids reste stationnaire ; l'augmentation de la taille explique cette contradiction apparente.

Types de prescriptions. — Voici quelques exemples de prescriptions à faire à de jeunes obèses appartenant à différents types.

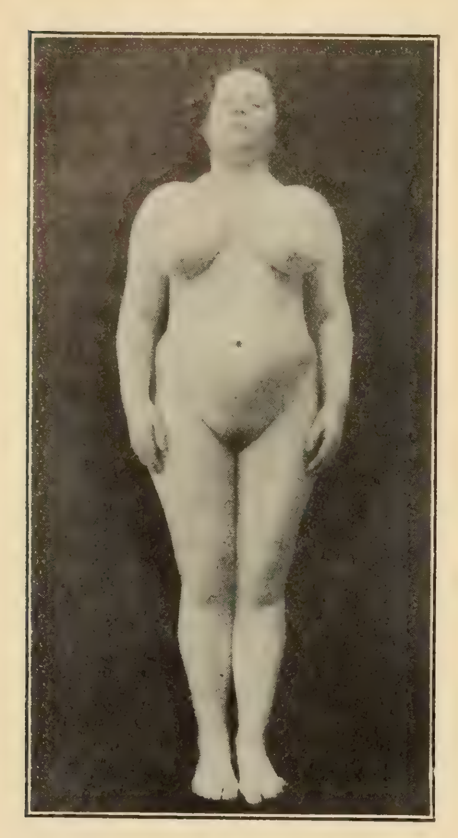
Obésité floride, enfant entre huit et douze ans, gros mais grand en proportion. — Dans les cas de ce genre, l'obésité ne doit être combattue que par une certaine restriction de l'alimentation, spécialement des matières sucrées, des graisses, des viandes ; insister sur les légumes verts, les fruits ; on peut même prescrire le régime végétarien ; c'est un bon moyen d'obtenir la restriction alimentaire. Faire faire des exercices réguliers, dosés de façon à les augmenter progressivement sans aller jusqu'à la fatigue ; gymnastique suédoise, gymnastique respiratoire, jeux, sports. Pas de préparations thyroïdiennes. Rechercher s'il n'existe pas de constipation ni de dyspepsie. S'il y en a, les combattre par les procédés habituels, sans s'occuper de l'obésité. On obtiendra en général assez facilement, mais seulement au bout de quelque temps, une diminution de la graisse, avec augmentation du développement musculaire et de la capacité respiratoire ; la puberté sera sans doute précoce, et, au moment de la puberté, la tendance à l'obésité disparaîtra, sinon définitivement, du moins pour une longue période.

Obésité avec pâleur, mollesse, nonchalance, somnolences ; appétit diminué, fatigue facile. — C'est dans cette forme qu'il ne faut pas craindre de donner les préparations thyroïdiennes à dose suffisante. On commencera par une tablette de thyroïdine chaque jour, en surveillant à la fois le pouls, le

(1) Marcel Labbé et Furet, *Soc. méd. des hôp.*, 1908, p. 251.

(2) En particulier, chez le sujet de Labbé et Furet, l'analyse des fèces avant la cure thyroïdienne montrait une absorption défectueuse des matières albuminoïdes ; un quart de l'azote se retrouvait dans les fèces au lieu d'un quinzième à l'état normal. Les albuminoïdes n'étaient-ils pas mieux absorbés pendant la cure thyroïdienne et par suite l'azote n'était-il pas éliminé en plus grande quantité ? C'est probable. L'augmentation de l'azote, en ce cas, était donc un signe heureux.

cœur et le poids. On augmentera tous les trois ou quatre jours d'une tablette jusqu'à ce qu'on observe à la fois une augmentation de la vivacité et de l'appétit et une diminution de poids ; il ne faut pas tenir compte des variations journalières de quelques centaines de grammes en plus ou moins ; c'est la forme générale de la courbe sur une période d'une huitaine de jours au moins qu'il faut considérer. Dans cette variété d'obésité, il ne faut pas d'emblée restreindre beaucoup l'alimentation ; c'est seulement quand la vigueur générale du sujet se sera accrue sous l'influence du corps thyroïde que l'on pourra restreindre les aliments sucrés et les graisses, mais surtout les aliments carnés. Ces sujets ont souvent du goût pour les viandes faisandées, les mets épicés, hauts en goût, et même pour les boissons alcooliques. Il faudra ne donner que peu de viande, et surtout de la viande rôtie ou grillée saignante, sans autre sauce que le jus naturel de la viande, et conseiller les laitages, les légumes verts, les fruits. Le lait serait toutefois contre-indiqué en cas de dilatation stomacale, ou si son usage provoquait la constipation, comme cela arrive quelquefois. Le traitement thyroïdien ne doit pas être continué longtemps à la dose parfois assez forte à laquelle on a dû le porter au début. Au bout de huit jours, on diminuera la dose, puis encore huit jours après, pour arriver à une minime dose d'entretien qui ne sera elle-même donnée que de façon intermittente. On la donnera par exemple huit jours consécutifs, suivis de périodes de repos d'égale durée. Dans cette forme, ces exercices gymnastiques doivent être très modérés au début, mais ensuite croître progressivement de durée et d'intensité. La vie au grand air est désirable.


Fig. 69. — Fillette de quatorze ans et demi ; obésité et développement sexuel précoce coïncidant avec des signes de dysthyroïdie (infiltration myxœdémateuse sous-cutanée ; métrorragies presque permanentes ; apathie, anémie ; anorexie). Un traitement thyroïdien a fait disparaître le myxœdème et les métrorragies ; l'état général est devenu très bon sans que le poids soit diminué. Taille, $1^m,45$; poids, 60 kilos. Une sœur aînée de la malade pèse à vingt-deux ans 122 kilos (Échelle 1/20).

Obésité avec dilatation de l'estomac et troubles dyspeptiques évidents. — Dans cette forme, il faut traiter d'abord la dyspepsie et la dilatation stomacale sans s'occuper de l'obésité. Elle se trouve souvent atténuée du fait de l'amélioration du fonctionnement gastro-intestinal. Ultérieurement, on emploiera, mais avec modération, les mêmes procédés généraux que dans les deux formes ci-dessus.

Dans aucun cas, nous ne conseillons, on le voit, la restriction exagérée des liquides, la sudation provoquée, les exercices forcés, les bains chauds prolongés ; ces méthodes sont dangereuses et d'une

efficacité éphémère. L'*électrothérapie*, le *massage* pourront être conseillés, dans les cas où la gymnastique, la marche ne peuvent être exécutées régulièrement ou sont mal supportées par le malade.

Certaines *stations thermo-minérales* se sont spécialisées dans la cure de l'obésité. Brides, en Savoie, est la plus fréquentée. Il pourra être bon d'y envoyer les malades, à la fois parce que les eaux bien réglementées ont un effet prouvé par de nombreux résultats et parce que, pendant le séjour aux eaux, toutes autres occupations et préoccupations étant laissées de côté, le malade et sa famille s'accoutument plus facilement aux nécessités des prescriptions médicales et continuent ultérieurement à s'y conformer. C'est en effet de la continuité et de la persévérance du malade et des personnes chargées de veiller sur lui que dépend le succès de la cure d'obésité. Le rôle du médecin est d'indiquer la ligne à suivre et d'obtenir qu'on y persévère aussi longtemps qu'il sera nécessaire. Il devra s'attacher à faire comprendre aux parents qu'il ne s'agit pas d'obtenir une diminution rapide de poids, mais seulement une fonte lente et progressive de la graisse, sans entraver le développement de la taille, de l'ossature et de la musculature. Ce n'est que peu à peu que l'amélioration obtenue deviendra sensible; la balance ne donne que des indications qui doivent être interprétées et confrontées avec la mensuration de la taille et de la circonférence abdominale.

MAIGREUR.

Caractères cliniques. — La maigreur est un état caractérisé par la diminution considérable de la graisse dans l'organisme. En général, le volume des muscles, parfois aussi celui des viscères, subit corrélativement une certaine diminution.

Maigreur symptomatique. — La maigreur s'observe le plus souvent comme conséquence d'un état de souffrance de l'organisme. A la suite des maladies aiguës, l'amaigrissement se fait le plus souvent au début de la convalescence, en coïncidence avec la crise d'élimination urinaire; il semble que l'organisme se débarrasse des matériaux usés et des éléments qui ont succombé dans la lutte. En général, la réparation se fait rapidement, plus rapidement encore chez les enfants que chez les adultes.

L'amaigrissement est un symptôme habituel de la plupart des maladies chroniques. Certaines d'entre elles réduisent finalement le sujet à l'état de squelette : « Il n'a plus que la peau et les os » est la locution vulgaire qui traduit bien cet état.

La maigreur en tant que conséquence des maladies aiguës ou chroniques ne nous arrêtera pas plus longtemps; mais nous devons étudier plus spécialement les états dans lesquels la maigreur semble,

sinon être primitive, ce qui n'est guère concevable, mais du moins tenir le premier rang dans le tableau morbide et n'être pas sous la dépendance évidente d'un état morbide défini.

Maigreur dite primitive. — Nous étudierons séparément la maigreur dans la première enfance, puis la maigreur des sujets plus âgés.

Première enfance. — L'enfant est généralement, à la naissance, en état d'embonpoint suffisant, sauf quand la mère a particulièrement souffert de maladies ou de misère extrême au cours de la grossesse. La maigreur dans la première enfance est le plus souvent soit due à la tuberculose plus ou moins larvée, soit consécutive à des affections gastro-intestinales. A la suite des gastro-entérites toxi-infectieuses aiguës ou plus ou moins prolongées, il arrive parfois que la guérison n'amène pas le retour progressif à l'embonpoint que l'on serait en droit d'attendre. L'enfant semble être guéri de son entérite; il n'a



Fig. 70. — Amaigrissement extrême du nourrisson (athrepsie consécutive à la gastro-entérite).

plus ni vomissements, ni diarrhée, ni fièvre; il prend les aliments en quantité suffisante; ses selles sont louables; néanmoins il reste stationnaire comme poids ou même se décharne de plus en plus. Il semble que, malgré l'arrêt des processus morbides qui s'étaient faits dans l'intestin, malgré l'élaboration parfaite des aliments, ceux-ci ne sont pas absorbés ou ne sont pas assimilés. Il est vraisemblable que cet état tient peut-être en partie à l'altération de certains parenchymes et spécialement des cellules hépatiques, mais beaucoup plus encore à l'altération des cellules des épithéliums intestinaux. Rappelons brièvement le processus normal de l'assimilation : les molécules alimentaires se disloquent dans la cavité intestinale en des éléments simples (polypeptides et acides aminés pour les albuminoïdes, sucres hexatomiques pour les hydrates de carbone, etc.); puis la reconstitution se fait dans la paroi intestinale, de telle sorte que les albuminoïdes résultant de cette reconstitution ont les caractères des albumines humaines (précipitation vis-à-vis des sérums d'animaux sensibilisés) et que déjà, dans la veine porte, on ne trouve plus trace des albumines étrangères d'origine alimentaire. Cette reconstitution ne se fait sans doute plus dans le cas qui nous occupe, et l'enfant,

bien que digérant bien, se trouve néanmoins dans un état comparable à l'inanition.

L'expérience montre qu'il y a néanmoins avantage, dans ces cas, à alimenter l'enfant selon les méthodes ordinaires et même à forcer la dose à laquelle il aurait droit pour son poids. La stagnation de poids peut persister longtemps; mais à un moment donné surviennent des augmentations d'abord légères, puis rapides, et ultérieurement ces enfants peuvent devenir aussi beaux que s'ils n'avaient pas aussi profondément souffert dans leur première enfance.

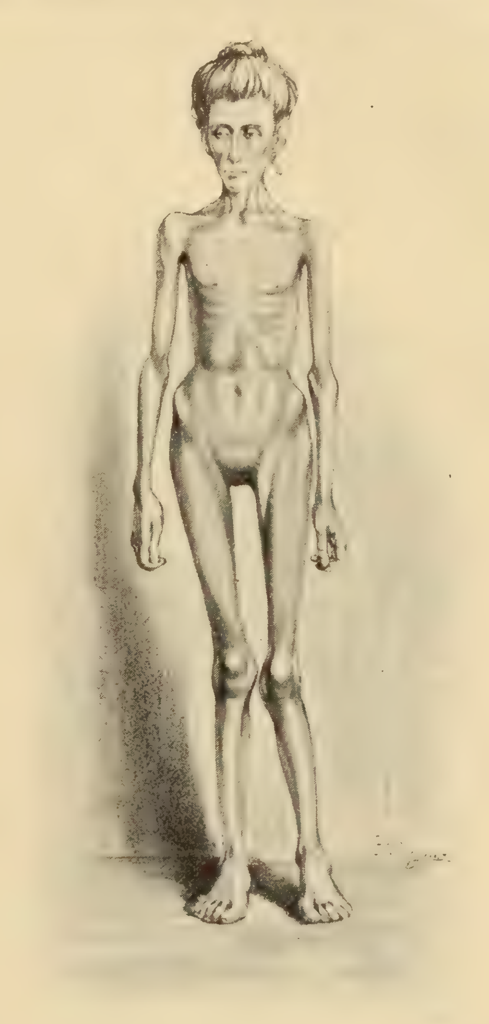


Fig. 71. — Amaigrissement extrême par anorexie mentale. Guérison par le corps thyroïde (Tarrius).

Moyenne et grande enfance. — Les états de maigreur accentuée sont rares dans la moyenne et la grande enfance, quand ils ne sont pas la conséquence d'une maladie organique.

Dans un certain nombre de cas, l'amaigrissement extrême semble lié à des altérations des glandes vasculaires sanguines; ces états d'amaigrissement endocrinique sont toutefois moins bien démontrés que les états d'obésité endo-crinique. Dans un cas d'amaigrissement extrême avec nanisme (fig. 72 et 73), M. Variot a incriminé les glandes surrénales en raison d'une pigmentation cutanée disposée en forme de réseau sur tout le corps. Le point particulier de cette observation est que la disparition presque absolue de la graisse sur tout le corps et même au visage coïncidait avec un développement bien marqué de la musculature, de telle sorte que l'enfant avait l'air d'un écorché (1).

Une autre variété d'amaigrissement est celle qui est liée à l'*anorexie mentale*. Certaines fillettes, la plupart du temps tarées au point de vue nerveux dans leurs antécédents personnels et héréditaires, perdent l'appétit aux approches de la *puberté* et refusent de manger. Dans certains cas, on peut reconstituer l'idée fixe qui a été à l'origine :

(1) Variot et Peronneau, *Soc. de péd. de Paris*, juin 1910 (Voy. plus loin, article *Nanisme*).

c'est le plus souvent la crainte de grossir, s'imposant avec le caractère impérieux d'une phobie. Peu à peu l'appétit disparaît, la malade déclare qu'elle n'a aucun besoin de manger; il n'est pas de ruse qu'elle n'emploie pour se soustraire à la nécessité de paraître aux repas et de prendre des aliments. Peu à peu elle tombe dans un état de maigreur extrême. Cet état doit se traiter comme une maladie mentale, par l'isolement, la persuasion, et en même temps par le sondage de l'œsophage et le gavage forcé. Dans un cas qui avait résisté à tous ces moyens (fig. 71), Tarrius s'est bien trouvé de l'usage du corps thyroïde, qui semble avoir réveillé le besoin de s'alimenter.

GIGANTISME.

Les cas de gigantisme chez l'adulte et chez l'adolescent appartiennent presque tous à l'acromégalie. Il n'en est pas de même dans l'enfance. A cet âge, l'acromégalie est rare, comme nous venons de le voir dans un chapitre précédent. Dans celui-ci, il nous reste à traiter des gigantismes plus spéciaux à l'enfance, appelés avec raison *gigantismes précoces*, gigantismes qui semblent eux aussi en relation avec des altérations des glandes à sécrétion interne et en particulier avec des lésions hypertrophiantes des glandes génitales, de l'épiphyse ou des surrénales. Ils constituent une classe nosologique naturelle, bien différenciée du gigantisme acromégalique, car, à l'inverse de celui-ci, qui entraîne souvent l'infantilisme, ils s'accompagnent le plus souvent de puberté précoce et aussi d'obésité.

GIGANTISME PRÉCOCE D'ORIGINE SURRÉNALE.

Caractères cliniques. — Les quelques observations suivantes montreront comment se manifeste ce gigantisme précoce.

Cas de Ogle (1). — Enfant de trois ans, extraordinairement fort, pesant 44 livres et ayant deux pieds dix pouces et demi de hauteur et deux pieds trois pouces de circonférence abdominale. Grand développement des poils sur la totalité du corps; sourcils excessivement durs et broussailleux; abondants poils aux organes génitaux : tumeur abdominale. Autopsie : *encéphaloïde à point de départ surrénal.*

Cas de Linser (2). — Garçon âgé de cinq ans et sept mois, ayant $1^{m},38$ de taille et paraissant seize à dix-huit ans, ayant toutes ses dents définitives, sauf les dents de sagesse; *mons Veneris* couvert de poils; pénis de 8 à 9 centimètres à l'état flasque, de 12 à 14 en érection; testicules gros comme des œufs de pigeon. Autopsie : *tumeur maligne de la surrénale gauche.*

(1) Ogle, Unusually large mass of carcinomatous deposit in one of the suprarenals capsules of a child (*Transactions of pathological Society of London*, 1865, vol. XVI, p. 250).

(2) Linser, Ueber Beziehungen zwischen Nebennieren und Korperswachsthum besonders Riesenwuchs (*Beiträge zur klin. Chir.*, 1903, Bd. XXXVI, p. 282).

Cas de Dobbertin (1). — Fille de quatorze mois, née avec une tumeur abdominale; poils drus, longs et noirs aux deux grandes lèvres, mesurant 5 centimètres de longueur; développement considérable des poils à l'abdomen, aux parties latérales du thorax, au dos et aux joues. *Tumeur à structure surrénale.*

Cas de Telesius (2). — Fille de quatre ans ; énorme formation de tissu adipeux ; développement prématuré des mamelles et des poils pubiens. Autopsie : *tumeur de la grosseur d'un œuf à la surrénale gauche* avec métastase dans le foie.

Cas de Bevern et Romkild (3). — Fille de trois ans et demi, développée comme une femme de vingt ans, très grasse, toison abondante aux parties génitales et à la face. *Tumeur surrénale.*

Cas d'Adams (4). — Garçon de quatorze ans et neuf mois, a commencé à se développer à l'âge de dix ans, est devenu athlétique et poilu. Autopsie : *grosse tumeur surrénale* avec propagation au foie.

Cas de Guthrie et Emery (5). — Garçon de cinq ans; taille 90 centimètres; poids 26 kilogrammes; adipose généralisée, surtout accusée au niveau des joues et des reins. Le système pileux était très développé, mais les organes génitaux ne présentaient pas d'hypertrophie véritable. Cet enfant succomba à une tuberculose pulmonaire. L'autopsie fit reconnaître une tumeur maligne du rein, constituée par un *hypernéphrome.*

Cas de Colcott Fox (6). — Tumeur abdominale constatable déjà à la naissance; la fillette a, dès la naissance, grossi démesurément et était déjà énorme à l'âge de dix mois ; à deux ans, on constate un développement sexuel précoce, avec remarquable état velu surtout aux régions génitales et paragénitales. Autopsie : *énorme tumeur surrénale* avec noyaux secondaires dans le poumon.

En somme, les tumeurs surrénales survenant dans l'enfance sont susceptibles de se manifester par du gigantisme précoce, avec puberté précoce, généralement accompagnés d'obésite exagérée et parfois même d'état velu généralisé. Il faut noter qu'il s'agit toujours alors de tumeurs formées de tissu analogue à celui de la substance corticale de la surrénale. Le plus souvent, elles se sont développées aux dépens du parenchyme de la corticalité de la glande elle-même. D'autres fois, il s'agit de noyaux surrénaux aberrants, qui peuvent

(1) DOBBERTIN, Beitrag zur Casuistik der Geschwulste (*Beiträge zur pathologische Anatomie von Ziegler*, 1900, XXXVII, p. 42).

(2) Cité par LINSER.

(3) BEVERN et ROMKILD, *Neues Journal der praktische Heilkunde*, 1802, cité par BULLOCH.

(4) ADAMS, A case of precocious development associated with a tumeur of the laft surprarenal bodies (*Transactions of pothological Society of London*, 1905, LVI, p. 209).

(5) GUTHRIE et EMERY, Precocious obesity, premature sexual and physical development, and hirsuties, in relation to hypernephroma and other morbid conditions (*Transactions of Clinical Society of London*, 1907, XV, 172-202).

(6) COLCOTT FOX, A case of primary Sarcom of the left suprarenal capsule with extensive Thrombosis of the vena cava in a child (*Transactions of the pathological Society of London*, 1885, XXXVI, p. 460).

occuper le rein (adénomes de Grawitz), le petit bassin et ses ligaments, les glandes génitales, en un mot tous les organes où peuvent subsister des débris du corps de Wolff, organe aux dépens duquel se forment, comme on sait, les capsules surrénales.

Dans un travail récent (1), j'ai pris à tâche de démontrer que ces faits ne sont que des cas particuliers d'un syndrome plus général, que j'ai dénommé *hirsutisme*, et qui est en relation avec le fonctionnement exagéré de la substance corticale des capsules surrénales ; les symptômes en sont variables selon l'époque de début de la lésion surrénale ; dans l'enfance, il cause le gigantisme précoce avec puberté précoce ; après la puberté, il provoque le masculisme avec arrêt des règles, apparition de barbe, modification de la voix ; aux environs de la ménopause, il a pour conséquence les métrorragies et l'obésité ; dans la vie embryonnaire, il entraîne l'hermaphrodisme ; d'une façon générale, les troubles se résument dans trois éléments fondamentaux formant syndrome : 1° exagération de développement du système pileux ; 2° exagération du tissu adipeux ; 3° exagération du développement corporel avec troubles de la sphère génitale.

GIGANTISME PRÉCOCE D'ORIGINE TESTICULAIRE OU OVARIENNE.

Caractères cliniques. — On observe parfois, au cours des tumeurs parenchymateuses de l'ovaire ou du testicule, un développement corporel rapide, avec apparition prématurée de la puberté et des caractères sexuels accessoires.

Voici quelques observations de ce genre :

Cas de Sacchi (2). — Garçon de neuf ans et demi présentant un déloppement physique excessif (stature, $1^m,43$; périmètre thoracique, $0^m,75$; poids, 44 kilogrammes). Il a un collier de barbe bien développé, une petite moustache, des poils au-devant de la poitrine et sur l'abdomen, des toisons pubienne et axillaire bien fournies, une verge de dimension de celle d'un adulte, des érections fréquentes et prolongées, une musculature bien développée, une voix mâle. Le testicule droit est minuscule, mais le testicule gauche, qui, lorsque le sujet n'avait que cinq ans mesurait déjà 10 centimètres de diamètre, était énorme. On l'enleva et on constata qu'il était le siège d'une tumeur épithéliale. Quatre mois après l'ablation, bien que le testicule droit eût augmenté de volume, la verge avait repris ses dimensions normales ; les poils pubiens et axillaires avaient disparu, la barbe était remplacée par un fin duvet blond ; il n'y avait plus d'érection.

Cas de Rein (3). — Fillette de six ans, réglée d'une manière normale depuis

(1) Apert, Dystrophies diverses en rapport avec les lésions des capsules surrénales. Hirsutisme et progeria (*Bull. de la Soc. de pédiatrie*, déc. 1910).

(2) Sacchi, cité par Morro, La puberté.

(3) Rein, cité par Comby, article « Anomalies génitales chez les petites filles » du *Traité des maladies de l'enfance* de Grancher et Comby.

environ une année. Les règles revenaient toutes les trois à quatre semaines et duraient chaque fois quatre à six jours. Les seins, les organes génitaux externes et les poils du pubis ressemblaient à ceux d'une fille de treize à quatorze ans. L'examen du ventre, qui était tuméfié, révéla la présence d'un kyste de l'ovaire fluctuant et à parois épaisses.

Marjolin, Schwartz ont décrit des faits analogues.

On voit que ces faits se rapprochent beaucoup de l'hirsutisme d'origine surrénale. La ressemblance doit d'autant plus être prise en considération que certaines tumeurs ovariennes donnent quelquefois chez la femme adulte les mêmes symptômes de masculinisation que les tumeurs surrénales. De nombreux auteurs ont cité des faits de ce genre. Dans quelques cas, on peut supposer qu'il s'agissait de tumeurs des glandes génitales développées aux dépens de germes surrénaux aberrants inclus. Il semble toutefois que cette manière de voir ne doit pas être généralisée. Dans les cas de Daradonna, d'Audain, d'Alberti, il semble bien s'agir de tumeurs réellement ovariennes; dans le dernier cas en particulier, Grawitz n'a pas reconnu la structure propre aux tumeurs surrénales aberrantes qu'il a décrites et a conclu à un kyste ovarien pseudo-mucineux. On ne doit pas s'étonner que les tumeurs du parenchyme cortico-surrénal et celles des parenchymes génitaux soient susceptibles de donner des dystrophies analogues, si on songe qu'elles sont toutes dérivées d'un même tissu, le parenchyme du corps de Wolf.

Il ne faut pas confondre ces cas avec les pubertés précoces physiologiques, ni avec les pubertés prématurées transitoires des nouveau-nés. Dans le premier cas, il s'agit simplement de précocité exceptionnelle; on a vu la puberté apparaître ainsi à sept ans et même cinq ans. Il s'agit toujours d'enfants plus grands et plus forts que ceux de leur âge, les surpassant d'un cinquième à un tiers en taille et atteignant le double de leur poids; leur force musculaire est très développée; ces enfants montrent une précocité intellectuelle remarquable; mais les sentiments sexuels se développent aussi prématurément, et on a vu des fillettes de ce genre devenir mères à huit et neuf ans.

Les pubertés prématurées transitoires des nouveau-nés sont l'exagération de la poussée physiologique qui se fait chez le nouveau-né sur les glandes génitales et qui ne se manifeste en général que par une poussée de tuméfaction mammaire avec sécrétion lactée, tant chez les garçons que chez les filles, et, en outre, chez les garçons par de l'hydrocèle vaginale passagère. Quand la poussée est exceptionnellement très violente et très persistante, il peut apparaître une puberté précoce, avec transformation morphologique comme chez l'adulte, ménorragies chez la fillette et accroissement rapide en taille et en poids.

On a cité plusieurs cas de puberté précoce chez des myxœdémateuses. Il semble s'agir d'hyperactivité ovarienne vicariante de l'hypothyroïdie.

GIGANTISME PRÉCOCE D'ORIGINE PINÉALE.

Caractères cliniques. — MM. Raymond et Claude (1), par l'étude d'un cas personnel de tumeur de la glande pinéale et de cinq observations semblables de Gutzeit, Ogle, Œstreich et Slawyk, Marburg, Frankl-Hochwart, toutes avec autopsie, ont montré que les tumeurs de l'épiphyse sont susceptibles de se traduire par des troubles dystrophiques qu'on peut résumer de la façon suivante : développement exagéré de la taille et du poids, adiposité extrême, développement intellectuel précoce, développement prématuré des toisons pubienne et axillaire, anomalies variables des organes génitaux : tantôt ceux-ci sont développés exagérément comme chez les sujets pubères, tantôt au contraire il y a atrophie des testicules et de la verge. Il s'adjoint à ces symptômes des signes de tumeur cérébrale et d'hydrocéphalie : céphalée, vomissements, stase papillaire, troubles moteurs bilatéraux, paralysies oculaires avec nystagmus, cécité, somnolence, enfin cachexie et mort.

L'adjonction aux troubles dystrophiques de symptômes d'hypertension intracranienne permet d'assurer le diagnostic et de ne pas confondre cette variété de gigantisme précoce avec les précédentes.

NANISME.

Étiologie. — Le nanisme est un état caractérisé par une insuffisance considérable du développement corporel en hauteur. Il y a des petites tailles physiologiques, dues à des conditions de race, de famille, d'hérédité. Il y a des petites tailles dues à des états de souffrance de l'organisme, tels que maladies graves ou prolongées, inanition chronique, mauvaises conditions hygiéniques. Ces états sont décrits sous le nom d'*hypotrophie* (Variot) quant il s'agit de nourrissons et de *chétivisme* (Bauer) quand il s'agit de sujets plus âgés. Mais ces états ne sont pas à proprement parler du nanisme. Les sujets qui en sont atteints ne sont pas séparés des sujets normaux par des limites bien définies, et on peut trouver tous les intermédiaires entre les sujets normaux et les chétifs ou les hypotrophiques. Les véritables nains, comme les véritables géants, sont au contraire des sujets pathologiques, atteints d'affection variées dont la petite taille n'est que le symptôme le plus apparent. Il est à croire que

(1) Raymond et Claude, *Académie de médecine*, 15 mars, 1910.

nous ne connaissons pas encore toutes les affections susceptibles de causer le nanisme. Du moins les plus fréquentes sont bien étudiées, et la plupart des sujets nains peuvent être maintenant classés nosologiquement. C'est ainsi que, sur les 150 sujets de très petite taille récemment réunis par un barnum et exhibés dans les principales villes de l'Europe, il était facile de se rendre compte qu'il y avait environ 110 à 120 *nains dysthyroïdiens* reconnaissables à leur morphologie enfantine contrastant avec une peau flétrie en rapport avec leur âge, plus d'une vingtaine de *nains achondroplasiques* dont la petite taille était due seulement à la micromélie ; c'est à peine si une vingtaine de sujets ne pouvaient être d'emblée rattachés à ces deux catégories. Les plus remarquables étaient quelques sujets parmi les plus minuscules (0m,90 à 1m,10 de taille), proportionnés comme des adultes normaux et semblables à des hommes ou à des femmes vus par le petit bout de la lorgnette. Ils n'avaient pas la tête volumineuse des autres sujets, ni les membres courts des achondroplases ; toute leur personne était diminuée dans son ensemble ; ils méritaient bien le nom d'*holomicres* (ὅλος, entier ; μικρον, petit). Ces sujets n'ont malheureusement pas pu être étudiés médicalement.

Variétés cliniques. — Le nanisme dysthyroïdien et le nanisme achondroplasique ont été étudiés aux chapitres Myxoedème et Achondroplasie ; il nous reste à parler d'une variété de nanisme exceptionnelle, mais particulièrement intéressante, étudiée par M. Variot sous le nom de *nanisme sénile* (1), et par MM. Hutchinson (2) et Gilfort (3) sous celui de *progeria* (vieillesse prématurée).

Les sujets atteints de **nanisme sénile** ou **progeria** sont des holomicres, en ce sens qu'il y a chez eux une réduction générale et proportionnée aussi bien de la tête et du tronc que des membres. La fillette de quinze ans étudiée par Variot (fig. 72 et 73) mesurait 1m,02, avait un périmètre cranien de 47 centimètres ; le garçon de quatorze ans étudié par Hutchinson avait une taille de 1m,09 ; celui de Gilfort, au même âge, 1m,04. Mais, outre leur petite taille avec conservation des proportions, ces sujets présentent des particularités très caractéristiques, qui font qu'ils se ressemblent étonnamment les uns aux autres et qui permettent d'affirmer qu'ils appartiennent à un même type morbide bien défini. Chez tous trois les cheveux et le duvet sont

(1) Variot et Pironneau, Nanisme avec dystrophie osseuse et cutanée spéciale. Possibilité d'origine surrénale (*Bull. de la Soc. de pédiatrie*, juin 1910, p. 307) ; Le nanisme type sénile (*eodem loco*, nov. 1910, p. 431).

(2) Hutchinson, Congenital absence of hair and mammary glands, with atrophic condition of the Skin and its appendices in a boy (*Med. chir. Transactions*, 1886, LXVI, p. 36).

(3) Gilfort, On a condition of mixed premature and immature development (*Med. chir. Transactions*, 1896-1897, LXXX, p. 17).

tombés ; il n'y a plus un poil sur le corps ; chez tous trois la graisse sous-cutanée a disparu, la peau est flétrie, d'où résulte l'apparence sénile. Mais cet amaigrissement est très particulier, en ce sens qu'il ne s'accompagne d'aucune émaciation musculaire ; aussi les muscles saillent sous la peau et donnent au sujet l'apparence d'un écorché. Cette apparence est très marquée à la face, d'où la graisse a disparu aussi bien que sur le reste du corps. Les dents sont mal rangées, et





Fig. 72 et 73. — Nanisme type sénile. Fillette de quinze ans décrite par Variot et Pironneau.

la seconde dentition est plus ou moins retardée. Les articulations sont renflées ; il y a de l'arthrite sèche. Les organes génitaux sont minuscules. Toutefois, chez le sujet de Gilfort, l'évolution génitale a été constatée par la présence de spermatozoïdes dans les pertes séminales.

Les sujets d'Hutchinson et de Gilfort ont évolué vers un état d'apathie, de tristesse, puis de cachexie et sont morts à dix-sept ans.

Seul le sujet de Gilfort a pu être autopsié. On a constaté des lésions qui ne se rencontrent habituellement que chez les vieillards: épaississement des valvules cardiaques, athérome très prononcé dans toute la longueur de la crosse aortique, obstruction de la coronaire, rétraction de la rate avec épaississement pseudo-cartilagineux de sa capsule splénique; corps thyroïde, pituitaire et hypophyse normaux; thymus hypertrophié (48 grammes): capsules surrénales légèrement adhérentes et d'apparence parfaitement saines; à l'examen histologique des reins et des capsules, on trouve du tissu fibreux comme il en existe chez les vieillards; dans le thymus, on constate une augmentation considérable du tissu fibreux.

Il est difficile de n'être pas frappé de l'opposition qui existe entre ces cas et ceux de gigantisme précoce d'origine surrénale, tant au point de vue du système pileux (exagéré dans l'*hirsutisme*, disparu dans le *progeria*) qu'au point de vue du tissu graisseux (exagérément développé dans l'*hirsutisme*, inexistant dans le *progeria*), et qu'au point de vue du développement corporel (accéléré dans l'*hirsutisme* et retardé dans le *progeria*). Dans trois cas d'atrophie surrénale survenue chez l'adulte et constatée aux autopsies, la lésion s'était manifestée pendant la vie par la chute complète des poils et la disparition du tissu adipeux (Karakascheff, Wiesal). Seul le nanisme manquait parce que la lésion n'était survenue qu'après l'achèvement de la croissance. Ces faits m'ont paru corroborer l'opinion émise par Variot, que le nanisme sénile est sans doute lié à une altération destructive des capsules surrénales. On peut même localiser la lésion à la substance corticale (1).

Traitement. — Le *nanisme achondroplasique* est jusqu'à présent au-dessus des ressources de l'art médical. Le *nanisme dysthyroïdien* est, au contraire, fréquemment et facilement améliorable par un traitement thyroïdien, donné dans les mêmes conditions et avec les mêmes précautions que dans l'infantilisme myxœdémateux (p. 47). Le *nanisme sénile* mérite d'être traité par l'opothérapie surrénale; toutefois il faut rejeter l'emploi de l'adrénaline, qui est le principe actif non de la corticale des surrénales, mais de la médullaire, et qui risquerait peut-être d'augmenter les lésions d'athérome artériel; il faut employer seulement la capsule surrénale totale, sous forme de poudre ou d'extrait. Mieux vaudrait encore l'opothérapie avec la substance corticale seule de la surrénale, débarrassée de la médullaire.

(1) L'individu qui a été exhibé il y a quelques années sous le nom d'*homme-momie* était peut-être atteint de *progeria*; à noter toutefois que sa chevelure n'était pas tombée. Il a fait l'objet d'une intéressante étude du Pr Grasset (Grasset, Leçons de clinique médicale, 1898, p. 375).

GOUTTE, URICÉMIE, ARTHRITISME.

Caractères cliniques. — L'attaque franche de goutte est exceptionnelle chez l'enfant. Hippocrate écrivait déjà : « Παις οὐ ποδαγρια προ του ἀφροδισιασμου : L'enfant n'a pas la goutte tant qu'il n'a pas eu d'orgasme vénérien. »

Sur 515 goutteux, Scudamore en trouve seulement 13 dont la première attaque est antérieure à la vingtième année ; ils sont répartis ainsi : 1 à huit ans, 1 à douze ans, 1 à quinze ans, 1 à seize ans, 1 à dix-sept ans, 5 à dix-huit ans, 3 à dix-neuf ans. L'attaque de goutte ne diffère du reste pas chez l'enfant de ce qu'elle est chez l'adulte : douleur nocturne au gros orteil, débutant vers deux heures du matin, s'atténuant à l'aurore, état gastrique, irritabilité, fièvre modérée, urines rares, retour à la santé après trois ou quatre jours.

Mais l'attaque de goutte n'est qu'un incident dans la vie du goutteux ; déjà le tempérament goutteux existe depuis longtemps quand paraît la première attaque ; un ensemble de particularités, qui ne prennent d'importance que par leur coexistence, caractérisent ce tempérament ; dans les cas les plus typiques, il se manifeste déjà dès la première enfance par des symptômes divers que M. Comby a groupés sous le nom d'*uricémiques* (1).

Le plus souvent, les futurs goutteux ont été de ces gros bébés, épais et lourds, joufflus et rouges, qui font l'orgueil des parents. Dès l'enfance, ils sont voraces, forts mangeurs et forts buveurs ; dès l'enfance également, ils sont sujets à certains malaises ; les lésions cutanées sont chez eux fréquentes et tenaces ; facilement, les plis que leur peau trop grasse fait sur leurs membres trop gros sont le siège d'eczéma intertrigo, qui récidive avec une ténacité désespérante, malgré la propreté la plus rigoureuse et l'application renouvelée de poudres et de pommades appropriées.

Les petites lésions d'impétigo, si fréquentes chez les jeunes enfants, sont chez eux tenaces et envahissantes.

Ils ont le ventre gros et ils sont ordinairement très constipés ; dès leur première année, c'est seulement grâce aux suppositoires, aux lavements répétés qu'on arrive à obtenir d'eux une garde-robe journalière.

Plus tard, ces enfants sont sujets à des crises paroxystiques dont la nature varie. Tantôt elles ont tous les caractères de la *migraine* : douleur gravative d'un côté de la tête, avec élancements sus-orbitaires, abattement, vomissements, durée de six, huit, douze heures ; chez

(1) Comby. L'uricémie chez les enfants (*Arch. de méd. des enfants*, janv. 1901).

le tout jeune enfant, ces crises de migraine peuvent se manifester déjà ; l'enfant est un matin abattu d'une façon inquiétante, somnolent, maussade ; puis des vomissements surviennent ; l'inquiétude est grande ; déjà le mot fatal, « méningite », se chuchote, et tout disparaît au bout d'une matinée, d'une journée, de trente-six heures au plus. Et cela revient à intervalles variables (1).

D'autres enfants sont sujets à des crises subites de *dyspnée nocturne* : ils se réveillent asphyxiant, violacés, cherchant l'air. « C'est le croup, » dit-on ; mais au matin tout déjà va mieux. Il s'est agi d'une crise de *laryngite striduleuse*, fréquente chez les tout jeunes enfants, ou d'une crise d'*asthme* ; l'asthme peut déjà se voir avec les mêmes caractères que chez l'adulte dès l'âge de trois, quatre, cinq ans ; Comby dit l'avoir vu débuter avant six mois. Trousseau a vu une attaque de goutte chez un enfant de sept ans qui depuis l'âge de cinq ans avait des crises d'asthme.

Ou encore, les crises paroxystiques frappent le tube digestif. L'enfant est pris brusquement, en pleine santé, de *vomissements incoercibles* ; il rend tous ses aliments ; la moindre cuillerée à café d'eau est immédiatement rejetée. Cela dure un, deux, quatre et jusqu'à huit jours ; dès les premiers jours, de la fièvre (38°-39°), de l'agitation, puis de la prostration, de la stupeur, de l'accélération du pouls, un amaigrissement rapide, en un mot un état général qui semble justifier toutes les alarmes. Tout à coup l'enfant renaît ; il tolère quelques boissons ; les vomissements cessent ; les forces reviennent graduellement, et la convalescence s'établit avec une rapidité étonnante. Des *vomissements paroxystiques* reviennent à intervalles de plusieurs mois, de plusieurs années. Ils sont accompagnés d'odeur acétonique de l'haleine et des urines, et l'analyse révèle dans ces dernières la présence d'acétone, d'où le nom de *vomissements acétonémiques* que leur a donné le Dr Marfan (2).

Ou encore, c'est l'intestin qui est en cause ; et là aussi c'est par crises paroxystiques que le mal procède. L'enfant se plaint de vives douleurs dans le ventre ; tantôt elles sont générales, plus souvent elles sont localisées soit à l'épigastre (côlon transverse), soit à l'une des fosses iliaques (côlon ascendant et côlon descendant). Si c'est à droite que siège la douleur, on pense naturellement à l'appendice

(1) M. Carrière (de Lille) a publié (Carrière, *Archives gén. de méd.*, 1903, p. 641) un travail des plus intéressant sur *deux cas de méningisme uricémique* ; chez deux jeunes enfants (six ans et demi et vingt-deux mois), le premier asthmatique et eczémateux, le second ayant une double hérédité goutteuse, des signes de méningite sont apparus *brusquement* : céphalalgie atroce, vomissements incoercibles, constipation, raideur de la nuque et des membres, signe de Kernig, fièvre (38°,5), tension et irrégularités du pouls, somnolence, abattement. La ponction lombaire a révélé, dans le liquide céphalo-rachidien, l'absence de leucocytes et la présence de *cristaux d'urate acide de soude* qui furent également retrouvés dans le sang. Guérison le quatrième jour.

(2) Marfan, *Soc. méd. des hôp.*, 14 nov. 1902.

et on agit en conséquence : immobilité, opium, sac de glace; malgré ce traitement intempestif, au bout de deux ou trois jours tout se calme; quelques selles glaireuses ou membraneuses jugent ordinairement la crise, et voilà une appendicite de plus guérie par le traitement médical. L'examen des selles aurait pu révéler la présence de sable intestinal. Il s'est agi de crises d'*entérocolite glaireuse, membraneuse ou sableuse* (Dieulafoy) (1).

Qu'il s'agisse de crises céphalalgiques, de crises dyspnéiques, de vomissements paroxystiques, d'entérocolite, ces crises ont, dans leur mode d'apparition, leur évolution et leur terminaison, des caractères qu'elles partagent avec l'accès de goutte. Elles apparaissent au milieu d'une santé florissante, ou, du moins, ne sont précédées que de prodromes insignifiants : inappétence, caractère maussade, malaises vagues. Elles durent deux, trois, quatre, huit jours. Puis l'enfant revient à la santé pour plusieurs mois ou plusieurs années.

D'autres incidents, moins remarqués parce qu'ils évoluent à moins grand fracas, peuvent encore se produire dans l'enfance des sujets prédisposés à la goutte. Ils ont facilement des épistaxis, des névralgies, des convulsions, des troubles vaso-moteurs. C'est chez ces sujets également qu'on observe surtout l'albuminurie intermittente. Par périodes, ils peuvent avoir de la gravelle, des cristaux rouges caractéristiques d'acide urique s'accumulant au fond du vase. Comby a signalé chez eux des crises de douleurs de tête, violentes et passagères, fulgurantes en quelque sorte (céphalée périodique), distinctes des crises migraineuses dont nous avons parlé plus haut. Il a observé également chez ces sujets des attaques de fièvre à type d'accès intermittents quotidiens, avec frisson, chaleur et sueurs, durant huit, dix, quinze jours, revenant tous les six, huit, dix mois, et inacessibles à la quinine (fièvre uricémique) (Comby) (2).

La **puberté** est un moment intéressant à étudier chez ces prédisposés à la goutte. Elle est parfois lente à s'établir. La transformation de l'organisme procède par bonds. C'est chez la jeune fille surtout que cela peut être étudié, parce que les manifestations de cette évolution sont plus apparentes. Les règles s'établissent difficilement. Très souvent elles sont précédées par une période de tendance à l'obésité, de bouffissure qui dure deux, trois, quatre mois et plus. Les tendances congestives déjà notées dans l'enfance s'accentuent ; les bouffées de chaleur, la congestion faciale sont plus intenses ; les

(1) Dieulafoy, *Académie de méd.*, 9 mars 1897 ; Manuel de pathologie interne édit. 1901, t. II, p. 497.

(2) Comby, De quelques syndromes arthritiques chez les enfants : céphalées périodiques, vomissements périodiques, fièvre uricémique (*Soc. méd. des hôp.*, 25 janv. 1910.)

migraines, les crises de vomissements, les crises de douleurs abdominales sont plus fréquentes, et leur type se modifie. Cette transformation du type est parfois définitive. Telle, sujette dans l'enfance à l'entérocolite, n'aura plus, étant femme, d'autres manifestations que des migraines ou des coliques hépatiques ; telle, atteinte de vomissements périodiques, n'en aura plus dans la suite et sera atteinte d'entérocolite ou d'asthme. Parfois une enfant, jusqu'alors obèse, devient plus svelte dès que les fonctions menstruelles s'établissent ; chez d'autres, le début de l'obésité est contemporain de la puberté. Par contre, la goutte aiguë franche est rare chez la femme tant que l'ovaire fonctionne. La première attaque n'apparaît guère qu'après la ménopause. « Γυνὴ οὐποδαγρια ἤν μὴ τα καταμήνια αυτεῃ ἐκλιπῃ » (Hippocrate, Aph. 29). On a signalé (Ebstein) des atteintes de goutte pendant les grossesses, disparaissant définitivement après l'accouchement.

Chez l'homme, c'est l'inverse. L'attaque franche de goutte semble presque l'apanage de l'homme pubère et paraît liée au fonctionnement testiculaire. Exceptionnelle chez le jeune enfant, la goutte le serait également chez l'eunuque. « Εὐνοῦχοι οὐ ποδαγριῶσιν, οὐδε φαλακροι γιγνονται : Les eunuques ne deviennent ni goutteux, ni chauves » (Hippocrate, Aph. 28).

Toutes ces manifestations du tempérament goutteux sont d'autant plus significatives qu'elles ne surviennent guère que chez des enfants dont les parents, ou au moins l'un d'eux, sont franchement goutteux. On voit souvent dans ces familles les manifestations goutteuses devenir plus précoces de génération en génération ; cette *précession* est surtout marquée quand l'hérédité est bilatérale, et c'est fréquent, en vertu de ce fait d'observation que les arthritiques, comme du reste tous les sujets morbides, ont une tendance fâcheuse à s'unir entre eux.

La goutte des parents doit mettre en éveil le médecin pour dépister la nature uricémique des accidents goutteux larvés que pourront présenter les descendants.

Traitement. — Sans attendre la manifestation de ces accidents, il est bon d'instituer, de bonne heure, chez les enfants prédisposés par leur hérédité, un **régime approprié**. Certes le régime n'empêche pas la tendance héréditaire de subsister, mais il peut en éloigner indéfiniment les manifestations. Il faudra se comporter ainsi non seulement en cas de goutte franche des parents, mais aussi quand ceux-ci sont obèses, diabétiques, lithiasiques, asthmatiques, migraineux, hémorroïdaux, c'est-à-dire présentent sous une forme quelconque les tares qui caractérisent l'arthritisme.

Le régime des hérédo-arthritiques devra être plus végétarien que carné. Un seul plat de viande suffira dans la seconde enfance ; c'est

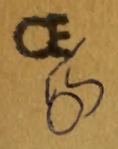
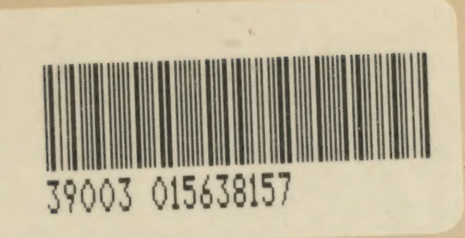
seulement dans l'adolescence, au moment où le sujet a besoin d'une solide ration de croissance s'ajoutant à la ration d'entretien, qu'on pourra autoriser également la viande au repas du soir, du moins s'il n'y a pas d'accidents uricémiques menaçants. On autorisera seulement les viandes bouillies, rôties ou grillées, sans autre sauce que leur jus naturel; on interdira les ragoûts, les roux, les sauces, les condiments de toute sorte ; on alimentera surtout l'enfant de légumes verts, de salades, de pommes de terre, de pâtes, de fruits ; on interdira les graines légumineuses (haricots, lentilles, pois, fèves), qui sont très riches en purines et dont l'assimilation met, par conséquent, en liberté beaucoup d'acide urique ; on autorisera les œufs et les laitages, mais les plats sucrés ne seront pris qu'avec modération ; de même le poisson, qui pourrait faciliter la tendance de ces sujets à l'eczéma et à l'urticaire.

La meilleure boisson sera une eau pure (Évian, Thonon, Vittel, Chateline), ou du lait étendu d'eau, ou des infusions (chiendent, tilleul, feuilles d'oranger, camomille), ou des limonades citriques ou tartriques étendues.

Il est difficile de mettre un enfant en période de croissance à un régime restreint comme quantité. Ce n'est que lorsque l'enfant a une tendance évidente à se suralimenter et montre l'avidité propre à certains hérédo-arthritiques, et lorsqu'il a dès l'enfance tendance à l'obésité, qu'il est nécessaire de lui donner une ration restreinte.

Traitement physique. — En revanche, la gymnastique, les sports, les exercices physiques de tout genre peuvent sans inconvénient tenir une grande place dans le traitement de l'arthritisme infantile. Il faudra en régler l'application selon l'âge de l'enfant. Chez le jeune enfant, on fera faire des mouvements rythmiques réglés des membres et du tronc et des exercices respiratoires. Chez l'adolescent, il faudra, en outre, encourager les jeux, les sports, la bicyclette, la natation, la gymnastique aux agrès. Enfin l'hydrothérapie rendra de grands services, en particulier la douche froide que les enfants supportent parfaitement dès l'âge de cinq ans.

Le grand air de la pleine campagne agit merveilleusement sur les jeunes hérédo-arthritiques. Il faut toutefois éviter les climats humides, le bord des rivières et des lacs ; le bord de la mer lui-même, du moins en ce qui concerne la Manche et l'Océan, est peu recommandable, surtout s'il s'agit de petits arthritiques nerveux et excitables, comme c'est souvent le cas ; les altitudes pas trop élevées sont plus favorables, et on enverra avec bénéfice ces enfants passer les vacances dans des stations comme La Bourboule, Saint-Gervais, Luchon, Cauterets, Eaux-Bonnes ou analogues, choisies en raison de leur situation et de leur climat plus qu'en raison de leurs eaux qui ne seront prises qu'avec grande modération. En hiver, la Côte d'Azur et mieux encore les stations du Roussillon (Amélie, Le Vernet) pourront être recommandée



39003 015638157